

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° 964

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

CHAMPEAU Jean-Bernard, Robert

Né le 13 Février 1927, à Paris 14°

Ancien Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

1963

REFLEXIONS SUR LE MEGADUODENUM

A PROPOS D'UN CAS

CONSIDERATIONS ETIOLOGIQUES

PATHOGENIQUES, NOSOLOGIQUES

ET THERAPEUTIQUES

Président :

Mr. Cl. OLIVIER

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

CHAMPEAU Jean-Bernard, Robert

Né le 13 Février 1927, à Paris 14°

Ancien Interne des Hôpitaux de la Région de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

REFLEXIONS SUR LE MEGADUODENUM

A PROPOS D'UN CAS

CONSIDERATIONS ETIOLOGIQUES

PATHOGENIQUES, NOSOLOGIQUES

ET THERAPEUTIQUES



Président :

Mr. Cl. OLIVIER

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°



Digitized by the Internet Archive
in 2026

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulounguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR } Gaston CORDIER
2^e ASSESSEUR } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin LEGER (L.)
	Cochin ABOULKER (P.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Pitié CORDIER (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
	Tenon OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DEGOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucieaut MILLIEZ (P.)
	Broussais LENÈGRE (J.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SÈZE (S. de)
	Pitié DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARGIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

MM.

MM.

Anatomie	CABROL (C.)
	COUINAUD (C.)
	GILLOT (C.)
	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	pr. s. ch.
	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)
	pr. s. ch.
	ABELANET (R.)
Anesthésiologie	CHOMETTE (G.)
	GOUYGOU (Ch.), m. conf.
	NEZELOFF (Ch.)
	ORGEL (L.)
Bactériologie	PAILLAS (J.)
	KERN (E.)
	VOURC'H (G.)
	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	pr. s. ch.
	CHRISTOL (D.)
	LE MINOR (L.)
	TOURNIER (P.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	BAULIEU Et. m. conf.
	BOURILLON (R.)
	CARTIER (P.)
	DREYFUS (J.-Cl.)
Carcinologie	GONNARD (P.)
	KRUH (J.)
	JEROME (H.)
	PLAS (F.)
Dermato-Syphiliographie	BOIRON (M.)
	DENOIX (P.)
	MATHE (G.)
	SELIGMANN (M.)
Electro-Radiologie	CIVATTE (J.)
	DUPERRAT (B.)
	LEDoux-LIEBARD (G.)
	BESSIS (M.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
	DAUSSET (J.)
	DUNAMEL (G.)
	COUJARD (R.), pr. s. ch.
Histologie	MAROIS (M.)
	RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.)
	CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch.
	BLANCHER (G.)
	CORRE-HURST (Mme L.)
	SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch.
	DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.)
	GUENIOT (M.)
	HADENGUE (A.)
	ALBAHARY (C.)
Médecine du travail	PERTUISET (B.)
	LAPRESLE (J.)
Neuro-chirurgie	GRANJON (A.)
	HERVET (E.)
	LE LORIER (G.)
	LEVY (J.)
Neurologie	MORIN (P.)
	MUSSET (R.)
	ROBEY (M.)
	SENEZE (J.)
Obstétrique	SUREAU (C.)
	THOYER-ROZAT (J.)
	BRÉGEAT (P.)
	DUBOIS (A.)
Ophtalmologie	SARAUX (H.)

Orthopédie	JUDET (R.)
	MEARY (R.)
	POSTEL (M.)
	RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
	PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.)
	LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.)
	BINET (J.-P.)
	GERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.-L.)
Pathologie exotique	DUBOST (Ch.)
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
Pathologie expérimentale	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
	(Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES
	GERMAIN (A.)
Pathologie médicale	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
Pédiatrie-Puériculture	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
Schneider (J.)	SCHNEIDER (J.)
	BENHAMOU (J.-P.)
	BERTHAUX (P.)
	BOIVIN (P.)
Aussannaire (M.)	GROSNIER (J.)
	HARTMANN (L.)
	LËPER (J.) Pr. s. ch.
	MAURICE (J.)
Bouvier (J.)	MIKOL (Cl.)
	RICHET (G.)
	AUSSANNAIRE (M.)
	BOUVIER (J.)
Bouvrain (Y.)	BOUVRAIN (Y.)
	BRICAIRE (H.)
	BRISAUD (H.)
	BROCARD (H.)
Buge (A.)	BUGE (A.)
	CATINAT (J.)
	CHRÉTIEN (J.)
	COBLENTZ (B.)
Contamin (F.)	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	ÉTIENNE (J.-P.)
	FRÉZAL (J.)
Fritel (D.)	FRITEL (D.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
Laroché (Cl.)	LAROCHE (Cl.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
	MAGREZ (C.)
Moreau (L.)	MOREAU (L.)
	NICK (J.)
	ROYER (P.)
	TOURNEUR (R.)
Wolf from (R.)	WOLFROMM (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	MANDE (R.)
Mozziconacci (P.)	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)

	MM.		MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phthisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	GERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale . . .	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque		
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateurs	Milles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	
Bibliothécaire	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père et

A ma Mère

Ce faible témoignage de reconnaissance
pour tant de sacrifices

A mon Epouse

A mes Amis

A Monsieur le Professeur Cl. OLIVIER

Professeur de Clinique Chirurgicale à la
Faculté de Médecine de Paris

Chirurgien de l'Hôpital Tenon

Membre de l'Académie de Chirurgie

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

En témoignage de notre reconnaissance
et de notre respect.

A Monsieur le Docteur F. LAZARD

Ancien Chef de Clinique Chirurgicale à la
Faculté de Médecine de Paris

Chirurgien de l'Hopital d'Argenteuil

Qui nous a inspiré le sujet de cette
thèse,

En témoignage de reconnaissance
pour son enseignement et d'admiration
pour son exemple

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

EXTERNAT

Monsieur le Professeur J. QUENU

Monsieur le Professeur Agrégé G. THOMERET

Monsieur le Docteur M. CHEVALLEY

Monsieur le Professeur R. GARCIN

Monsieur le Professeur Agrégé M. CACHIN

Monsieur le Professeur P. MOLLARET

Monsieur le Professeur s. ch. R. BASTIN

Monsieur le Professeur G. MARCHAL

Monsieur le Professeur Agrégé H. BROCARD

Monsieur le Docteur R. DESNOYERS

Respectueux Hommage .

A Mes Maitres dans les Hopitaux de la Région de Paris

INTERNAT

Le Docteur G. Cl. SIMON

Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Chirurgien de l'Hopital de Montfermeil

Le Docteur L. N. DESFOSSES

Ancien Assistant des hopitaux de Paris

Chirurgien de l'Hopital d'Aulnay sous bois

Le Docteur L. DAVID

Ancien chef de clinique à la Faculté

Chirurgien de l'Hôpital de Saint Denis

Le Docteur Cl. ROUVILLOIS

Chirurgien de l'Hopital Franco-Musulman

Membre de l'Académie de Chirurgie

En Hommage respectueux et
en témoignage de reconnais-
sance pour la sollicitude
de leur enseignement et la
constante bienveillante qu'ils
nous ont témoignée.

P L A N

	Pages
INTRODUCTION :.....	1
OBSERVATION :.....	3
COMMENTAIRES :.....	13
CLINIQUE DU M.D. :.....	45
CAUSES DU M.D. :.....	81
PATHOGENIE :.....	97
NOSOLOGIE :.....	119
TRAITEMENT :.....	123
CONCLUSIONS :.....	137
BIBLIOGRAPHIE :.....	

INTRODUCTION

Un cas d'une affection rare, un Mégaduodénum (MD) que nous avons eu l'occasion de voir suivre et traiter dans le service de notre Maître le Docteur LAZARD, et les nombreux problèmes posés par cette observation, nous ont amenés à nous pencher sur la très complexe mais très intéressante question du M. D.

C'est à partir de notre malade et de cas publiés dans la littérature mondiale que nous avons effectué ce travail.

Nous avons essayé par cette étude de mieux comprendre la nature et l'unité cachée mais réelle de cet état dont une meilleure connaissance devrait permettre d'améliorer le traitement encore souvent décevant

P. DUVAL en 1924 intitulait un article (61) : " Le mégaduodénum existe-t-il ? "

A cette question, la réponse a paru devoir être : Non, à mesure que la découverte des causes extrêmement variées et disparates faisait envisager non pas un M. D. mais plusieurs entités totalement différentes sans autre rapport entre elles que la coïncidence d'un gros duodénum.

Mais par delà ces facteurs hétéroclites, c'est au contraire à tenter de regrouper les composantes d'un unique syndrome que nous avons été conduits. Car il nous est apparu qu'à côté de l'état anatomique de M. D., mais engendrée par lui existait une véritable maladie mégaduodénale.

Nous pensons donc qu'il est possible de définir une entité M. D. dont l'individualité et l'évolutivité propres tiennent au fait du gigantisme duodénal lui-même et non à sa cause. Celle-ci, quelle qu'elle soit, ne fait que réaliser par des voies diverses les conditions de la naissance du M. D.

Cette conception est assez souple pour inclure toutes les étiologies possibles mais aussi assez unitaire pour permettre d'espérer sur le plan thérapeutique, à côté du traitement de la cause initiale lorsqu'elle est reconnue, une méthode unique (même si

elle doit être variée dans ses procédés) s'adressant à la maladie mégaduodénale elle-même, qui sans cela pourrait parfois continuer à évoluer pour son propre compte.

OBSERVATION

Enfant V..... Jacques, 16 mois.

Hospitalisé d'urgence dans le service de pédiatrie de l'Hôpital d'Argenteuil le 31 octobre 1953 pour altération de l'état général et vomissements incessants depuis quatre jours, il sera ensuite transféré dans le service du Docteur LAZARD chirurgien de l'Hôpital d'Argenteuil.

Il s'agit d'un garçon né à terme en juin 1952 et dont la croissance avait été normale jusque là.

Une hernie inguino-scrotale droite, notée à la naissance, avait augmenté de volume vers l'âge de un an, quand il commença de marcher, mais elle a toujours été bien tolérée, ne donnant lieu à aucun trouble.

Le 5 août 1953, l'enfant âgé de 13 mois et 3 semaines fait une rougeole banale sans autre complication qu'une toux résiduelle quinteuse qui persiste les mois suivants, en septembre et octobre.

Le 24 octobre, soit une semaine avant son hospitalisation, la toux persiste toujours et l'enfant commence à vomir après chaque repas. Cette toux émetisante fait parler de coqueluche mais la réalité de celle-ci n'a pas été confirmée par la suite.

D'ailleurs brusquement, trois jours plus tard, la situation s'est aggravée et les vomissements sont devenus presque continuels. L'anémisssement est noté. Il n'y a pas de fièvre, ni de diarrhée.

A l'examen, enfant deshydraté, fatigué, dont le ventre est dur. Mais on perçoit des ondulations péritonéales faibles. Il existe une volumineuse hernie inguinale droite, mais elle est réductible et manifestement pas étranglée.

La numération globulaire (GR 5.220.000 - GR 16.000) ne semble traduire simplement que l'hémoconcentration, la formule blanche est normale pour cet âge (Polynucléaires neutrophiles : 35 % - Eosinophiles : 2 % - Lymphocytes : 45 % - Moyens mononucléaires : 7 % - Monocytes : 11 %)

Le 1er novembre 1953, une ponction lombaire est pratiquée. Le L.C.R. est normal (cytologie : 0,2 éléments par mm cube = lymphocytes - Chimie : albumine 0,30 - chlorures : 6,50 - glucose : 0,80).

L'examen O.R.L. a confirmé l'absence de toute infection otique ou rhino-pharyngée.

Les vomissements continuent. Ils sont très abondants et souvent striés de sang rouge. Le ventre est toujours plat, les ondulations péristaltiques gastriques persistent. Il n'y a pas eu de selle depuis la veille.

L'impression clinique d'occlusion duodénale est confirmée par la radiographie sans préparation de l'abdomen qui montre :

- en position verticale (cliché de face) = deux poches hydro-aériques avec large niveau liquide, situées l'une dans le flanc gauche, c'est l'estomac, l'autre dans le flanc droit, presque aussi volumineuse, réalisant l'image classique d'un deuxième estomac, et dont le niveau liquide est situé sur un plan légèrement inférieur à celui de la poche gastrique.

Il n'y a aucune image de distension gazeuse d'autres parties du tube digestif, et pas d'autre niveau liquide.

- le cliché de face en décubitus dorsal confirme l'existence de deux énormes poches sous-diaphragmatiques, l'une à gauche, l'autre à droite sur un plan légèrement inférieur, le foie s'interposant entre elle et la coupole droite.

Le lendemain 2 novembre 1953 de nouvelles radios sont pratiquées, avec contraste baryté.

- de face en position verticale.

- 1 - à gauche, l'estomac se dessine bien (moins dilaté que la veille) avec un niveau liquide à mi-hauteur. Le pylore est visible et de taille sensiblement normale.

- 2 - A droite, se voit une grosse poche opaque qui semble bien duodénale, avec un petit niveau liquide isolant une petite bulle gazeuse à la partie supérieure. Cette poche est irrégulière et semble repliée sur elle-même car il existe des zones bien limitées où la densité du contraste est différente et qui correspondent sans doute à des superpositions de régions opacifiées. Enfin entre cette poche et l'estomac, sur la ligne médiane, une poche gazeuse claire non emplie de baryte vient s'interposer et marquer

son empreinte, un peu sur la grande courbure prépylorique, davantage sur la poche sombre duodénale qu'elle comprime en dedans. Il n'y a aucune trace de baryte dans tout le reste de l'abdomen. Quelques bulles gazeuses, sans niveaux liquides semblent de nature côlique et dessinent le trajet du transverse. Une zone plus claire, à droite, sur le bas-fond de la poche duodénale opacifiée par la baryte semble correspondre à une empreinte côlique portée par l'angle droit.

- en position couchée (cliché de face) les constatations sont du même ordre. A gauche la baryte s'accumule dans la grosse tubérosité gastrique. A droite, elle moule une très grosse poche duodénale grossièrement triangulaire encochée en dedans par deux empreintes claires arrondies superposées. L'empreinte inférieure semble correspondre à la partie droite d'un côlon transverse bien visible sur ce cliché car il est assez dilaté maintenant. Ses clartés gazeuses barrent tout l'abdomen au dessous de l'image gastrique.

Aucune baryte n'a dépassé le duodénum lors de l'examen.

On a utilisé le délai écoulé depuis la veille pour pratiquer une indispensable réhydratation, et ce 2 novembre à 17 h. l'enfant est conduit en salle d'opération.

C.R.O. (Dr. LAZARD) Incision horizontale droite. Estomac et duodénum très dilatés, s'extériorisent immédiatement. Ponction de l'estomac pour le vider et faciliter l'exploration. L'orifice de ponction est immédiatement refermé (point en X). L'exploration confirme l'existence d'une striction de la troisième portion du duodénum dans la pince mésentérique, cette striction ayant été provoquée par une très importante adénite mésentérique diffuse. Il y a dans tout le mésentère, aussi bien dans la racine que le long de l'intestin, de nombreux ganglions inflammatoires et la racine du mésentère s'en trouve épaissie et oedématiée. en outre, l'enfant a une grosse hernie inguinale droite qui était parfaitement réductible et qui n'est manifestement pas en cause dans l'occlusion. Il semble cependant que la traction de la masse intestinale dans cette hernie ait pu favoriser la striction dans la pince mésentérique, et l'on décide par conséquent d'en faire la cure. incision inguinale - ouverture du sac. Le coecum s'extériorise immédiatement. On en profite pour pratiquer l'appendicectomie; son méso contient également des ganglions que l'on enverra au laboratoire. Cure de la hernie par fermeture de l'orifice intérieur du sac sans chercher à enlever celui-ci. Le testicule est en place. Suture préfuniculaire au catgut chromé. L'incision supérieure a été suturée au catgut et nylon.

Les suites furent assez simples. L'enfant eut ses gaz le lendemain. Une réaction liquidienne de la vaginale droite apparue en quelques jours fut ponctionnée et cette hydrocèle ne se reproduisit pas.

Un épisode pulmonaire sans gravité survenu le 7^e jour céda aux antibiotiques en quatre jours et, le 15 novembre 1953 l'enfant, en bon état, était rendu à sa famille.

Les résultats de l'étude anatomo-pathologique de l'appendice et des ganglions prélevés sont les suivants :

1 - Appendice : légère fibrose de la sous-muqueuse. Par ailleurs, la structure de la paroi appendiculaire est normale.

2 - Ganglions : aspect caractéristique d'adénite subaiguë.

Notons enfin que les réactions tuberculiniques pratiquées pendant l'hospitalisation étaient négatives.

Au cours des huit années suivantes l'enfant grandit et se développa d'une façon parfaitement normale. Cependant il ne cessa jamais d'avoir de temps à autres de petits vomissements alimentaires survenant à peu près une fois tous les deux mois les premières années, puis un peu plus fréquents les années suivantes, soit une ou deux fois par mois, pendant une journée. Il s'agissait de vomissements de stase groupés le plus souvent en une crise unique, rejetant d'abord des fragments d'aliments non digérés des repas des jours précédents, ensuite un liquide bilieux puis muqueux, assez abondant. Le lendemain, spontanément, tout rentrait dans l'ordre.

En dehors des crises l'enfant avait bon appétit et mangeait de tout, digérant bien (sauf peut être les féculents qu'il semblait mal supporter).

Il n'était pas constipé. Au contraire on note lors de certaines épisodes de vomissements (ou de simples nausées) l'existence de selles pâteuses voire même diarrhéiques. L'état général avait toujours été parfait et ces vomissements, séparés par de longues périodes de calme digestif absolu, n'avaient à aucun moment inquiété les parents.

Quelques épisodes connus jalonnent ces huit années :

- en mai 1954, des crises d'éruption qui ne semblent pas s'être reproduites par la suite du moins aussi intenses, puisqu'elles ne seront plus signalées.

- en septembre 1954; des vomissements plus importants avec selles pâteuses.

- en mars 1955, les oreillons sans complications (notamment digestives).

- en juillet 1956, son médecin constate un léger ballonnement abdominal qu'il attribue à la tachyphagie notable de l'enfant. Celui-ci pèse à cette date 14 kg 900. Il a quatre ans.

- en mai 1960, (il a huit ans) : épisode de quelques jours de nausées et fatigue générale, avec diarrhée. Rien de particulier à l'examen de l'abdomen, notamment le ventre est alors plat, on ne perçoit aucune masse.

En mars 1961, survient un épisode plus sérieux qui cette fois alarme les parents et leur fait appeler le médecin de famille le Docteur François LEVY (que nous tenons à remercier ici de la gentillesse avec laquelle il nous a donné tant de renseignements importants sur l'histoire de son petit malade).

Depuis le 17 mars en effet, l'enfant vomit très abondamment aussitôt après chaque repas. Le 20 mars, il a perdu près de 3 kg. et ne pèse plus que 23 kg 300. Les parents ont été frappés et affolés par le fait que les vomissements du 18 et 19 contenaient des pois non digérés qui avaient été absorbés le 13 mars soit cinq ou six jours auparavant. L'enfant se plaint de douleurs épigastriques spontanées, mal définies et sans horaire fixe. L'examen ne montre rien de particulier. L'abdomen est souple et indolore.

Il s'agit là d'une crise inquiétante par l'intensité et la durée inhabituelle des troubles, et en particulier leur retentissement général. L'interrogatoire de la mère révèle alors que depuis quelques temps son fils était fréquemment sujet à des vomissements en fusée sans effort, isolés et sans inconvénient apparent.

Cette crise ne cède qu'au bout de plusieurs jours aux antispasmodiques (surparine) et à l'administration de sel et d'eau. Le 7 avril 1961, le poids est remonté à 25 kg 800, l'appétit excellent, la situation paraît bien rétablie.

Le Docteur LEVY fait alors (le 8 avril) pratiquer des radios gastro-duodénales avec contraste baryté. Celles-ci objectivent un mégaduodénum, sous l'aspect d'une énorme poche atone gonflée de liquide de stase, et qui semble correspondre à D1, D2, au genu inferius et à la majeure partie de D3. La partie moyenne de D3 est visiblement le siège d'une compression, au niveau d'une zone assez étalée en largeur. Mais la striction n'est pas complète puisque la baryte progresse au delà de cette zone et vient in-

jecter la terminaison de D3 et l'angle D3 - D4 qui sont eux aussi nettement augmentés de volume, quoique dans des proportions bien moindres que celles de l'énorme poche d'amont. L'obstruction est très incomplète car la baryte, au delà du duodénum, injecte abondamment le jéjuno-iléon.

En mai 61, la situation s'est de nouveau détériorée et l'enfant vomit presque après chaque repas, sans effort, en jet, sans douleurs abdominales, par crises de plusieurs jours.

Le 6 juin 61 au décours d'une de ces crises, l'enfant est admis à nouveau dans le Service du Dr. LAZARD en vue d'un éventuel traitement chirurgical. C'est un garçon de 9 ans, malgré tout bien développé et en bon état général, pesant 26 kg.

On pratique dans le service à titre de test diagnostique et thérapeutique une infiltration splanchnique droite quotidienne pendant trois jours. Cette série est parfaitement supportée, et un nouvel examen radiologique juste après la dernière infiltration semble montrer une légère amélioration sous la forme d'une discrète réduction du volume de la dilatation duodénale et de l'apparition de quelques contractions de la poche et de quelques plis muqueux. Pendant cette période d'observation, il n'y a pas eu de troubles fonctionnels.

L'enfant est alors adressé en consultation au Dr. P. PETIT qui ne parle pas d'intervention sympathique mais qui, considérant que la cause la plus probable est l'existence d'un obstacle duodénal vrai, conseille l'intervention en vue d'une exploration d'abord puis d'une opération curative ou palliative selon les lésions découvertes (libération de l'obstacle, ou résection et plastie, ou dérivation par anastomose, ou association de ces méthodes).

Le 5 juillet 1961 l'enfant est opéré par le Dr. LAZARD.

C. R. O. - Incision médiane sus et sous ombilicale

La cavité péritonéale est saine, sans adhérences diffuses, sans trace de l'ancienne intervention au premier abord.

Sous la paroi on trouve tout de suite la grosse poche de D2 dilatée et accolée à la face supérieure du méso-colon transverse jusqu'au bord supérieur du côlon transverse lui-même. Vers la gauche adhérence lâche à l'estomac rétractant le ligament gastro-colique.

On relève le colon transverse, et on trouve alors une adénite mésentérique qui paraît être la lésion essentielle.

Tout le mésentère est truffé de multiples ganglions de

3 à 7 ou 8 mm, depuis la racine prévertébrale jusqu'au bord mésentérique. Ganglions d'aspect un peu inflammatoire dans le méso-jéjunum jusqu'à environ la moitié de la longueur du grêle. Puis, de moins en moins inflammatoires, de teinte un peu plus blanc rosé et plutôt moins volumineux, au niveau des dernières anses iléales. Enfin, à nouveau, un paquet ganglionnaire très important dans l'angle iléo-coecal mais ici encore, assez peu inflammatoire d'aspect.

La racine du mésentère épaissie par ces amas ganglionnaires forme une corde de deux ou trois centimètres d'épaisseur émergeant du pancréas et appuyant sur le troisième duodénum, paraissant ainsi être la cause de la sténose.

On repère facilement l'angle de Treitz et l'on remonte le long de D4 puis de D3. On peut ainsi facilement passer le doigt sous cette corde mésentérique, s'assurant qu'il n'y a pas de sténose organique fixée.

On repasse dans l'étage sus-mésocolique : on sépare facilement le duodénum du côlon et du mésocôlon, puis vers la droite on amorce le décollement duodéno-pancréatique; on peut ainsi suivre D2 puis le genu inferius et la partie droite de D3, et les deux voies d'exploration droite et gauche se rejoignent sous le mésentère. On trouve en arrière de D3 entre celui-ci et le rachis un prolongement de la grande cavité par absence d'accolement de D3. Ceci ne paraît pas être cause d'accident mais au contraire semble de nature à augmenter la liberté du point de passage sténosé.

Il n'y a donc aucun obstacle péri-duodénal à lever. Au cours de ces manoeuvres la poche duodénale s'est un peu affaissée, elle a une couleur normale et paraît relativement tonique, on n'observe cependant pas de contraction nette à son niveau.

Pour pallier la récurrence des accidents de sténose, on ne voit pas d'autre solution que de réaliser une anastomose duodéno-jéjunale, qui se présente dans des conditions assez faciles en transmésocolique car le mésocôlon présente un assez large espace avasculaire pellucide entre la partie inférieure de D2 dilatée et la première anse jéjunale en aval de l'angle de Treitz. A travers la brèche mésocolique on fait passer cette première anse jéjunale.

ANASTOMOSE LATERO-LATERALE DUODENO-JEJUNALE entre le segment inférieur de D2 dilaté et l'anse choisie. Fixation de la brèche mésocolique de D2 pour faire passer l'anastomose en sous-mésocolique.

Avant de terminer l'anastomose on a exploré le duodénum - au doigt et pénétré très facilement dans D3 s'assurant qu'il n'y avait aucun diaphragme, aucun obstacle intra-cavitaire.

De plus au début de l'intervention on a prélevé trois ganglions pour examen anatomo-pathologique et bactériologique, et recherche de rickettsies.

Remise en ordre des anses grêles et du transverse. Pari catgut et nylon.

L'histologie des ganglions prélevés n'a montré que des lésions mal caractérisées : "avec conservation de l'architecture générale mais très nette hyperplasie lymphoïde. Anomalie assez ambiguë, répond l'anatomo-pathologiste (Dr. ISIDOR) - Il peut aussi bien s'agir d'un très banal processus inflammatoire chronique que d'un processus lymphadénomateux au début, voire d'un lymphome".

Les recherches bactériologiques ont toutes été négatives.

Les suites opératoires sont simples : sous une brève couverture antibiotique de quatre jours, la température est normale dès le troisième jour. Le transit se rétablit complètement le troisième jour, et les selles sont rapidement normales. La cicatrisation est accomplie le 7^e jour quand on enlève les fils.

Mais l'enfant s'alimente peu et surtout présente encore souvent, presque chaque jour, des vomissements tardifs d'aliments provenant du repas précédent ou même de la veille. Au septième jour, on arrête la belladone administrée sans grand succès comme antispasmodique contre ces vomissements, et on la remplace par la prostigmine. Le résultat est excellent. Les vomissements cessent aussitôt pendant plusieurs jours, l'état général s'améliore. Mais ils réapparaissent bientôt, avec les mêmes caractères, bien que moins fréquents, et la radio du 18 juillet 61 (douze jours après l'intervention) pratiquée en ville après la sortie, ne montre aucun passage, ni par l'anastomose ni par la voie normale dans les premières heures. L'examen n'a pu être suffisamment prolongé pour saisir le moment et les voies du transit duodéno-jéjunal. On a simplement pu constater qu'il existait encore une importante quantité de liquide de stase dans la grosse poche duodénale presque atone.

Cependant l'état général continue à s'améliorer et les vomissements à s'espacer. Au mois d'août 61, les parents doivent déménager et toute la famille s'installe dans une charmante

petite ville de province. Les nouvelles conditions de logement et d'habitat sont très agréable et beaucoup plus satisfaisantes qu'auparavant. L'enfant s'y adapte très bien.

Les vomissements cessent alors totalement. Mais l'appétit reste médiocre. Cet état se maintient pendant quatre mois.

En Janvier 1962, on offre à ce jeune garçon la bicyclette de ses rêves. Sa joie est grande. Il n'en quitte plus les pédales de toute la journée. Le soir il est rompu de fatigue. Ses parents s'en alarment et l'obligent à quelque modération menaçant de supprimer le vélo. Y a-t-il eu contrariété trop vive à l'occasion de ce petit conflit et déception trop forte ? L'enfant a-t-il pris froid au cours de ces exercices ? Quoi qu'il en soit de ces explications invoquées par la famille, une crise grave de vomissements survient alors, qui durera trois jours.

Vomissements en jet, alimentaires au début puis bilieux, puis muqueux. La moindre tentative d'alimentation déclenche un nouveau et important vomissement. La deshydratation est marquée. En trois jours, l'enfant perd trois kilos.

Cette crise cède à des injections répétées de prostigmine, à une réhydratation orale par très petites quantités renouvelées très fréquemment et à une réalimentation progressive menée selon le même principe dès la cédation des vomissements. Ce traitement est très efficace. Le poids remonte très vite à la normale. Rapidement on en revient à un rythme normal de repas.

Mais on continue pendant quelques jours de pratiquer une injection d'un quart de mg. de prostigmine, midi et soir, un quart d'heure avant le repas.

En une semaine tout est redevenu normal. On arrête tout traitement.

Depuis cet épisode l'enfant se porte remarquablement bien. Il a un excellent appétit, mange de tout, le digère et ne vomit plus jamais. Il grossit et grandit. Nous avons pu le revoir en mai 62. A cette date, cela faisait quatre mois qu'il n'avait eu aucun trouble même minime. C'est alors un garçon de 10 ans, plein de vie, qui semble en parfaite santé et d'un développement physique et intellectuel tout à fait normal. Il mesure 131 cm et pèse 30 kg.

L'examen de l'abdomen ne révèle rien d'anormal, en dehors d'un tympanisme net de toute la région épigastrique. Mais le ventre est plat, souple, indolore, il n'y a pas de clapotage, et l'on ne perçoit aucune masse en profondeur.

Malheureusement nous n'avons pu faire pratiquer d'examen radiologique gastro-duodéal.

Les parents sont ravis et pleins de confiance. Bien qu'hésitant à partager entièrement leur optimisme, nous ne pouvons qu'espérer que l'avenir confirmera cette heureuse évolution. Car un recul d'un an est évidemment tout à fait insuffisant pour pouvoir en juger.



D

Couché



D

Debout

Radios du 1.11.1953. Abdomen de face sans préparation.



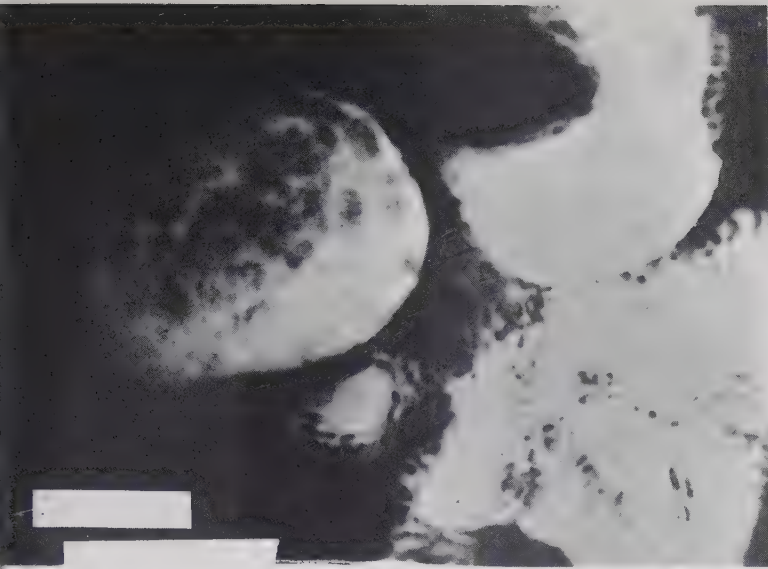
Couché



D

Debout

Radios du 2.11.1953, après ingestion barytée.
Noter l'importante dilatation colique.



Radio du
8.4.1961.

Enorme poche
duodénale
et pourtant
obstruction
incomplète
(injection
massive du
grêle).

D

Abdomen de face en decubitus
(cliché dû à l'obligeance du Docteur Levy).

Noter sur ces deux clichés l'empreinte du pédicule mésentérique
divisant la poche duodénale en deux parties très inégales.

Radio du 9.6.1961.

(Face - debout).

Aspect de deuxième
estomac inversé.



D

COMMENTAIRES

Voici donc une observation dont l'interprétation n'a de simplicité qu'apparente. Mais malgré ses obscurités elle est justement d'un particulier intérêt en raison des problèmes qu'elle soulève, tant étiologiques et pathogéniques que cliniques et thérapeutiques. C'est pour mieux comprendre notre cas et tenter d'approcher la réponse à quelques unes des questions ainsi posées, que nous avons repris son étude à la lumière d'autres observations de mégaduodénum publiées dans la littérature.

Une certaine conception du M.D. entité pathologique cohérente et autonome s'est ainsi peu à peu dégagée et imposée à nous.

Le premier point remarquable de notre observation est le jeune âge du sujet, puisque la première grande crise est survenue alors qu'il n'avait que 16 mois. Car si le M.D. est en soi une affection rare, il est de surcroît rarement décrit chez le jeune enfant, du moins en tant que tel. Or ceci soulève déjà un point de nosologie : faut-il parler ici de M.D. ou de sténose duodénale congénitale ?

Les deux affections sont distinctes mais il existe entre elles certains rapports étroits. En fait les formes subaiguës et chroniques des sténoses duodénales congénitales entrent dans le cadre du M.D. dont elles constituent un chapitre particulier.

Cependant, nous verrons que notre observation ne peut être rangée dans ce chapitre, mais qu'elle s'intègre en revanche parfaitement dans l'ensemble des M.D. décrits habituellement chez l'adulte et dont, en raison du jeune âge de notre malade, elle représente simplement un cas d'expression particulièrement précoce.

- Les sténoses duodénales congénitales

A cet âge en effet le chapitre des troubles du transit duodéal s'intitule : Sténoses duodénales congénitales : dont l'expression majeure et la plus typique sinon la plus fréquente est l'occlu-

sion duodénale aiguë.

Pourquoi cette terminologie différente ? Quels sont les rapports entre M.D. et occlusion duodénale ? Notre observation pose la question d'emblée puisqu'elle s'ouvre par un tableau d'occlusion duodénale aiguë et qu'on intervint sur ce diagnostic, conforme au tableau radio-clinique et à la notion de fréquence.

Pourtant on ne put mettre en évidence à son origine, aucune des causes habituelles des sténoses duodénales congénitales, et l'évolution ultérieure a été celle d'un M.D.

Certes, dans l'occlusion duodénale il existe une importante distension du duodénum qui est le symptôme majeur du tableau radiologique. Mais on ne parle pas de méga-grêle, par exemple, devant un intestin distendu par une occlusion aiguë ! Devons-nous pour le seul duodénum, parler de méga-organe devant une simple distension ? Suffit-elle à définir le M.D. ? Nous ne le pensons pas. Un caractère de permanence, ou tout au moins de durée nous paraît nécessaire (et nous reviendrons sur ce point à propos de la définition nosologique du M.D.). Dans cette perspective en tout cas l'occlusion duodénale aiguë doit être séparée du cadre des M.D.

Et elle semble bien différente en effet.

D'évolution aiguë, elle est due à un obstacle mécanique qui doit être diagnostiqué rapidement et levé chirurgicalement sous peine de mort en quelques jours ou au plus quelques semaines. Les troubles commencent très tôt après la naissance. Il s'agit d'une crise qui exige une sanction immédiate.

Le M.D. au contraire a une évolution chronique et progressive. Il se caractérise dans toutes les observations par sa permanence et sa durée. L'urgence de la sanction chirurgicale y est rare et alors beaucoup moins grande que dans l'occlusion.

Mais en réalité l'opposition est loin d'être toujours aussi tranchée. D'une part l'évolution du M.D. est émaillée de crises subaiguës ou aiguës qui à leur maximum, réalisent un véritable état d'occlusion aiguë avec ses risques propres de déséquilibre hydro-électrolytique et son danger vital immédiat.

D'autre part " les formes aiguës d'emblée (des sténoses duodénales) s'observent surtout chez les nouveau-nés ou les bébés de quelques jours " (FEVRE - 66) car une impossibilité totale du transit digestif ne peut être tolérée bien longtemps. Mais l'obstacle responsable n'est pas toujours absolu. Il réalise alors des formes subaiguës avec rémissions et rechutes, qui sont les

plus fréquentes (FEVRE - 66). Leurs manifestations peuvent apparaître dès la naissance, ou dans les premières semaines mais parfois plus tard au bout de quelques mois, ou même d'un ou deux ans (FEVRE - id) Mais leur évolution s'étend souvent sur plusieurs années jusqu'à l'âge de 10 ou 15 ans, avant que l'on soit contraint à intervenir, et leur histoire comporte des périodes d'accalmie parfois complète pouvant s'étendre sur plusieurs mois, ou même plusieurs années.

Or ces formes cliniques comportent évidemment une augmentation de volume du duodénum et leur symptomatologie est tout à fait superposable à celle du M.D. chez l'adulte. Elles réalisent donc toutes les transitions possibles entre l'occlusion duodénale aiguë et le M.D. On y retrouve les deux facteurs durée et volume qui définissent à nos yeux le M.D. et rien ne permet de ne pas les ranger dans le groupe des M.D.

Bien plus, les mêmes anomalies congénitales qui sont la cause des occlusions duodénales néo-natales peuvent ne se révéler qu'à l'âge adulte par un tableau de M.D.

Que le M.D. de l'adulte soit provoqué par des lésions ou des troubles acquis, au cours de la vie à un âge plus ou moins avancé, cela se comprend aisément. Mais il est plus étonnant que l'anomalie responsable soit congénitale. C'est pourtant un fait d'observation fréquente;

Cette longue phase silencieuse, puis marquée de troubles mineurs qui vont à un moment donné se majorer, et par aggravations successives réaliser le tableau typique, est très évocatrice d'une maturation ou même d'une création à bas bruit de lésions qui se décompensent finalement à l'occasion d'une circonstance aggravante, ou simplement parce qu'un point d'équilibre est dépassé.

Ainsi donc les sténoses duodénales réalisent deux aspects évolutifs différents :

- l'occlusion duodénale aiguë qui se résout rapidement par la mort ou l'intervention, la brièveté de son histoire ne laisse pas au M.D. le temps de se constituer en tant qu'affection propre.

- dans les autres cas, d'évolution subaiguë ou chronique, un M.D. se constitue dont la place dans le tableau clinique sera d'autant plus grande que la durée d'évolution sera plus longue.

Mais chez l'enfant et le nourrisson il est logique de réu-

nir ces faits dans le cadre unique de la sténose duodénale car ils ont une même étiologie et par conséquent posent les mêmes problèmes thérapeutiques (ce point capital étant autrement plus important que des distinctions de tableau clinique).

Quelles sont ces causes ?

- 1 - en premier lieu les atrésies et sténoses intrinsèques du duodénum,
- 2 - puis les brides congénitales, ou inflammatoires, et les anomalies d'accolement, en général par excès, qui peuvent être sténosantes par elles-mêmes,
- 3 - les volvulus du grêle ou de l'anse ombilicale en rapport avec une malrotation ou une rotation incomplète, voire même l'absence de rotation qui réalise le "mesenterium commune".
- 4 - Enfin deux anomalies plus rares : le pancréas annulaire et les kystes entéroïdes par duplication duodénale.

En dehors des anomalies de rotation qui peuvent être révélées par le siège ectopique du coecum au lavement baryté (que l'on doit toujours pratiquer) " le diagnostic pré-opératoire de la cause exacte d'une sténose duodénale est en règle générale impossible. Ce n'est qu'une fois le ventre ouvert, et les lésions exposées, que l'on pourra reconnaître quelle est la lésion responsable du syndrome observé " (DUHAMEL 58).

" Il ne faut pas se laisser tromper par l'aspect pseudo-inflammatoire du péritoine pré-duodéal et des mésos, avec des adénopathies parfois importantes, ces lésions, toujours secondaires, ne devront pas faire renoncer à rechercher l'obstacle réel. Il faut savoir aussi que différentes anomalies peuvent s'associer pour créer la sténose ". (DUHAMEL - id).

Le traitement est relativement simple, il consiste à lever l'obstacle mécanique (section d'une bride de Ladd, détorsion d'un volvulus, avec ou non fixation du coecum pour éviter les récidives, résection anastomose sur une atrésie, marsupialisation dans le duodénum d'un kyste entéroïde), ou, lorsqu'il est intouchable, à le contourner par une anastomose de dérivation (pancréas annulaire).

Le cas des brides est plus délicat, en raison de leur tendance à la récurrence; "si le cas est cliniquement grave et la striction serrée, il vaut mieux franchement tourner l'obstacle par une anastomose, que de risquer la récurrence". (DUHAMEL -58)

Ainsi donc le chapitre des sténoses duodénales forme un ensemble cohérent malgré des expressions cliniques et des étiologies différentes; il est cimenté par le fait commun de la sténose (mécanique) qui domine diagnostic et traitement.

- Notre observation n'est pas une sténose duodénale congénitale.

Mais pourquoi ce rappel et cette discussion, un peu byzantine semble-t-il à propos de notre observation. Parce que nous arrivons à la conclusion suivante : alors que l'âge de notre malade et le début d'allure occlusive tendraient à faire ranger son cas parmi les sténoses duodénales congénitales, cela n'est en réalité par possible.

Aucune des causes énumérées plus haut n'a été retrouvée. Pas de bride, pas de volvulus, pas de sténose intrinsèque, pas de pancréas annulaire ni de duplication. Seule une discutable (nous y reviendrons) compression dans la pince mésentérique a pu être évoquée. Il s'agit d'ailleurs là d'un mécanisme plus propre aux M.D. de l'adulte (note). Mais nous le verrons, cette étiologie ne peut guère être retenue et on n'a pu mettre en évidence aucune cause précise et indiscutable. On ne doit donc pas ranger notre cas parmi les sténoses duodénales, mais parmi les M.D. essentiels (étiquette provisoire témoin de notre ignorance), ce qui laisse posé le problème de son étiologie et aussi celui de son traitement.

- Incidences thérapeutiques

En effet si la cause n'est pas clairement identifiée - et c'est le cas de nombreux M.D. il n'est pas possible de s'y attaquer directement et le traitement ne peut être que palliatif et symptomatique, qu'il soit médical ou chirurgical.

Chirurgical, c'est l'établissement d'une dérivation.

On peut en effet se demander rétrospectivement si la réalisation d'emblée d'une anastomose duodéno-jéjunale n'aurait pas transformé l'avenir de notre petit malade. Mais lors du premier accident on est évidemment privé de l'argument évolutif. Sur quels éléments alors baser la décision thérapeutique ?

Il serait précieux de disposer d'arguments histologiques à condition de pratiquer l'examen extemporanément, et que la

Note: chez le jeune enfant ou le nourrisson les compressions duodénales par pince mésentérique sont rares et en règle secondaires au volvulus du grêle par défaut d'accolement de sa racine secondaire, mais sans anomalie de rotation. C'est pourquoi la corde mésentérique tendue peut comprimer le duodénum qu'elle croise, alors qu'elle ne le croiserait par en cas de défaut de rotation.

cause du M.D. consiste en une altération histologique de la paroi digestive même. On a proposé aussi dans certains cas une véritable manométrie duodénale (nous y reviendrons). Sa valeur qui semble grande demande à être confirmée. De plus elle ne s'adresse qu'aux cas où la dilatation n'est pas évidente lors de l'intervention. L'énorme poche ne laissait ici aucun doute sur ce point.

En bref, actuellement, le seul élément déterminant reste finalement l'incertitude même du diagnostic étiologique.

Lorsqu'on est amené à intervenir, même si on a cru agir sur une cause possible (en libérant des brides, soulageant une traction mésentérique par réduction d'une ptose suivie ou non de pexie, ou de toute autre manière), si la cause du M.D. n'est pas nette et indiscutable nous pensons qu'alors une dérivation est indiquée. D'abord parce que l'étiologie étant incertaine, on n'est donc pas sûr d'agir sur la cause véritable et qu'on risque donc de la laisser en place, ensuite parce que la poche duodénale atone peut être longue à reprendre sa fonction péristaltique, qu'elle peut subsister longtemps après la levée de l'obstacle et que la stase persistante peut par elle-même engendrer des accidents.

Nous admettons volontiers ce que cette attitude de principe peut avoir d'excessif. FEVRE pense (181) qu'on ne doit pratiquer de dérivation que si les accidents persistent après la première intervention. Une telle conduite présente cependant l'inconvénient évident d'imposer une réintervention, parfois dans de plus mauvaises conditions, dans une topographie remaniée par le processus adhérentiel qui a souvent suivi la première intervention et d'accroître aussi le risque de péri-viscérite post-opératoire, qui peut à lui seul compromettre le résultat de l'anastomose.

En regard de ces risques, ceux de l'anastomose duodéno-jéjunale d'emblée se ramènent au fait qu'ainsi elle sera inévitablement pratiquée chez un certain nombre de malades qui n'en auraient pas eu besoin. Nous ne pensons pas que chez ces malades cette dérivation superflue présente d'autre inconvénient que de ne pas satisfaire la rigueur thérapeutique dans l'esprit de l'opérateur, lequel n'aura d'ailleurs jamais qu'une présomption statistique de l'inutilité de son geste.

Quant au risque opératoire il est actuellement minime, du moins pour les anastomoses latéro-latérales, surtout si l'on considère que dans un nombre appréciable de cas, une anastomose aurait dû de toutes façons être finalement pratiquée. Ce pendant beaucoup d'auteurs pensent (par ex. WILKIE 186-187) et l'expérience semble montrer que les dérivations latéro-latérales ne donnent de bons résultats que dans les cas dont la

cause est mécanique franche (ce ne sont pas ceux-la que nous avons en vue). Dans les autres, BERGERET et AUPINEL (19- et 10) ont montré la supériorité de l'implantation termino-latérale duodéno-jéjunale. Il s'agit là d'une intervention nettement plus sérieuse et qui ne saurait devenir méthode de routine.

La question reste donc pendante, mais nous pensons qu'il faut envisager plus souvent la dérivation d'emblée dans les cas à cause douteuse, et que seule l'expérience d'un nombre accru de dérivations d'emblée pourrait permettre de trancher.

- Unité clinique des M. D.

Sur le plan clinique, le jeune âge de l'enfant justifie-t-il de distinguer un chapitre spécial différent de celui de l'adulte ? Nous ne le pensons pas car nous n'en trouvons pas de raisons dans notre observation, même dans le mode de début à type occlusif. Aucune des manifestations cliniques et radiologiques de ce cas dont les caractères soient spécifiquement liés à l'âge et qu'on ne pourrait retrouver telles quelles chez un adulte atteint de M.D. :

Les crises d'éruclations, les vagues douleurs épigastriques sans horaire, ni rythme, les longues périodes de calme entre les crises, les vomissements en jet après le repas, la stase de plusieurs jours avec aliments non digérés des jours précédents, l'appétit malgré tout conservé, tous ces signes sont banaux dans les M.D. d'adultes.

De plus, bien des M.D. de l'adulte ont en réalité manifesté leurs premiers troubles dans l'enfance ou même la petite enfance.

La symptomatologie de M.D. (nous y reviendrons) bien qu'admettant plusieurs degrés dans l'intensité, est tous comptes faits assez univoque, à l'inverse de l'étiologie qui est légion; cette unité clinique nous semble d'ailleurs un des traits qui militent pour l'autonomie du syndrome par delà la diversité des étiologies.

En résumé, les formes subaigues et chroniques des sténoses duodénales congénitales entrent bien dans le cadre du M.D., mais elles en constituent un chapitre bien particulier.

Notre observation pour sa part, malgré le très jeune âge du sujet, ne peut se classer dans ce chapitre. Elle s'intègre parfaitement en revanche, dans l'ensemble des M.D. décrits habituellement chez l'adulte, mais dont nous avons vu que leurs

manifestations premières comme leur cause peuvent remonter à la plus petite enfance. Notre malade, pensons-nous, en représente donc simplement un cas de manifestation particulièrement précoce.

Le deuxième point particulièrement intéressant soulevé par notre observation est le problème de son étiologie.

- La pince mésentérique ?

De prime abord l'étiologie semble claire. Le troisième duodénum paraît avoir été comprimé par le pédicule mésentérique supérieur au niveau du croisement avec la racine du mésentère. Il ne s'agit cependant pas du classique mécanisme de la pince aortico-mésentérique. Celui-ci est d'ailleurs rare dans sa forme pure.

Tout d'abord parce que l'artère et le pédicule mésentériques supérieurs restent exceptionnellement para-médians gauches devant l'aorte, mais se dirigent au contraire le plus souvent en bas et à droite, s'écartant latéralement de l'aorte. Il ne peut donc pas y avoir dans ces cas de pince vasculaire, tout au plus une disposition rappelant une paire de ciseaux très faussés.

Ensuite parce que les études de PEARSON (cité in 107) ont montré que chez 10 % des sujets l'anneau duodénal n'atteint même pas le flanc droit de l'aorte. Il ne saurait donc être pincé au devant d'elle.

- Cependant, la compression du duodénum par l'artère mésentérique est possible dans quelques cas, non pas sur l'aorte, mais tout simplement sur le plan postérieur et avant tout sur la convexité du rachis lombaire, d'autant plus saillante que la lordose est plus marquée. Il s'agit en effet de sujets d'un type physique bien particulier, longilignes, hyperlordotiques (JONES 107), BITNER - 24, TYSON - 178). Mais ce facteur morphologique n'est pas seul en cause. Il faut aussi une traction anormale sur la masse intestinale, qui tend la corde mésentérique et ferme ainsi la pince. Cet excès de traction peut être favorisé parfois par un défaut d'accolement du mésocolon ascendant qui diminue la longueur de la racine du mésentère réduite à la seule région d'origine du pédicule. La totalité du poids intestinal porte alors sur la seule zone vasculaire au lieu d'être répartie sur toute la longueur d'une racine normale. Pour un poids intestinal identique, la traction est multipliée exactement en proportion de la réduction de longueur de l'insertion mésentérique sur laquelle elle s'exerce.

L'hyperlordose lombaire peut contribuer aussi, par l'antéversion du bassin qui l'accompagne, à accroître la traction sur le pédicule mésentérique, les ailes iliaques offrant un soutien moins large et plus incliné à la masse des anses grêles. De même toute hernie, tout prolapsus ou ptose viscérale entraînant l'intestin accroîtra la traction mésentérique. La ptose viscérale est souvent signalée dans les observations des auteurs anglo-saxons. Elle est souvent liée à un amaigrissement rapide du sujet.

Or, la fonte grasseuse, pour certains auteurs joue un rôle capital dans la naissance de l'obstruction mésentérique. Elle fait fondre la carapace de graisse dure qui entoure le duodénum et le protège habituellement contre la striction des vaisseaux (TYSON 178). De plus la disparition de la graisse du mésentère transforme celui-ci en une corde étroite dont, à traction égale la pression sur le duodénum est beaucoup plus grande (STAVELY 170)

Ce processus par amaigrissement ainsi que la ptose viscérale qui lui est liée ont été invoqués pour rendre compte des M.D. observés dans certaines anorexies mentales. (Mais nous verrons que là encore la question n'est pas aussi simple).

Dans notre observation, nous ne retrouvons pas vraiment les caractères de l'obstruction artério-mésentérique du duodénum. Certes il existait une certaine ptose viscérale sous la forme d'une hernie inguino-scrotale congénitale. Mais la traction qu'elle provoquait, certainement minime, ne peut apparaître à elle seule comme une explication satisfaisante de la sténose, même si elle a pu ajouter ses effets à ceux d'une autre cause. La traction exercée par le prolapsus intestinal dans la hernie était certainement faible, en raison de l'élasticité des organes chez l'enfant, des dimensions minimales de la ptose qui même pour une grosse hernie, à 16 mois ne pouvait dépasser quelques centimètres, en raison aussi du fait que le contenu en était essentiellement le coecum, et que la traction se faisait donc sur le côlon ascendant normalement accolé, et non sur la racine du mésentère, en raison encore de ce fait que la hernie était parfaitement réductible et que sa réduction n'entraînait aucune sédation même légère de la symptomatologie, enfin et surtout, argument qui nous semble capital, la cure de cette hernie fut faite, il n'y eut pas de récurrence, mais le M.D. lui, récidiva (ou plutôt continua à se manifester) alors que la hernie ne pouvait plus être mise en cause.

Certes il y avait aussi, lors du premier épisode, un amaigrissement important, mais il ne peut être pris en considération car il était secondaire aux troubles eux-mêmes, et procédait avant tout de la déshydratation et de la dénutrition entraînées par les vomissements. De plus, lors des troubles qui ont conduit à la seconde intervention le développement staturo-pondéral de l'enfant

était normal.

Enfin l'enfant ne présentait pas d'anomalies des courbures rachidiennes.

- L'adénite mésentérique morbillieuse

Il faut donc chercher ailleurs. Or l'existence constatée à chaque intervention, d'une importante adénopathie mésentérique et de phénomènes inflammatoires épaississant la racine du mésentère et la rendant semblable à une corde, paraît à elle seule une cause suffisante de compression duodénale.

Ces faits sont d'ailleurs bien classiques, qu'il s'agisse d'adénites tuberculeuses, néoplasiques ou inflammatoires. A chaque intervention, cette explication venait immédiatement à l'esprit devant les constatations opératoires. Elle semble fournir une interprétation cohérente du syndrome et permet même d'en imaginer la genèse.

En effet, on peut rapporter cette hypertrophie ganglionnaire à la rougeole d'août 1953. (rappelons que la cuti-réaction était négative et que l'histologie n'a pas montré de lésions spécifiques). Nous avons bien appris à connaître dans le service de notre Maître le Professeur MOLLARET, par l'enseignement du Pr. BASTIN (16 - 17) les importantes réactions lymphoïdes de la rougeole, infiltrant la paroi bronchique et la péri-bronche, tuméfiant les ganglions hilaires, et responsable ainsi de la symptomatologie radio-clinique du poumon rougeoleux avec parfois des troubles de la ventilation ou des adénopathies trachéo-bronchiques trainantes. Cette réponse des foyers lympho-réticulaires ne se limite pas à la sphère pulmonaire ou elle est pratiquement constante. Elle est diffuse et touche les ganglions superficiels, mais aussi (et c'est là ce qui nous concerne) les plaques de PEYER de l'intestin, comme l'ont bien montré les études radio-cliniques de CHERIGIE (36) et les ganglions mésentériques. Bien connu est le problème diagnostique avec l'appendicite posé par l'adéno-lymphite aiguë d'une rougeole à la phase pré-éruptive. Ces adénites mésentériques ont même pu être à l'origine de véritables invaginations intestinales.

Dans notre observation, en tout cas, la réalité et l'importance de la réaction lymphadénique diffuse nous paraît attestée par cette toux quinteuse séquellaire qui persistait encore lors du début des troubles digestifs, plus de deux mois après la fin de l'éruption morbillieuse, de même que par la présence d'adénopathies mésentériques diffuses et notamment iléo-coecales, alors que l'appendice n'était pas en cause (comme l'a montré l'examen histologique) et que l'intestin n'était nullement inflammatoire.

Cependant cette explication, si séduisante soit-elle, ne nous paraît pas à retenir :

En effet :

- 1 - le rôle de la rougeole est discutable
- 2 - le rôle des adénopathies est discutable

Le rôle de la rougeole est discutable. Bien qu'on n'ait pas trouvé de lésions histologiques caractéristiques mais seule- une adénite subaiguë d'allure banale, ce ne sont pas des raisons anatomo-pathologiques qui nous font mettre en cause le rôle du virus morbilleux. Les cellules géantes de WARTHIN-FINKEL-DEY (qui ne sont pas considérées d'ailleurs par tous les auteurs comme spécifiques), ne sont présentes qu'à la phase initiale, pré-éruptive. Or le prélèvement a été effectué bien longtemps après celle-ci. Mais c'est précisément cette question de date, ce décalage de trois mois entre les accidents occlusifs et l'invasion de la rougeole (où la réaction lymphoïde est maximum), qui nous fait douter de son rôle.

Après la rougeole les adénopathies vont en décroissant. Or, tandis que rien ne s'est produit à la période initiale d'intumescence ganglionnaire maximale, c'est à une époque, où, normalement, les adénopathies morbilleuses sont en pleine involution ou même disparues que l'obstruction s'est manifestée. La nature morbilleuse des adénopathies constatées à la première intervention nous paraît donc très discutable.

De plus, on ne peut vraiment pas incriminer la rougeole à l'origine des adénites retrouvées huit ans plus tard lors de la seconde intervention.

Ainsi donc la question de l'origine des adénopathies n'est pas du tout résolue et cela remet aussi en question leur rôle dans la création des troubles.

Si on les considère comme primitives leur origine reste ou plutôt devient, extrêmement mystérieuse; c'est l'hypothèse la moins satisfaisante de toutes.

D'autre part même si l'on admet que la rougeole a été le point de départ des perturbations, ne serait-ce que comme facteur occasionnel, les adénites mésentériques trouvées quelques mois et quelques années plus tard ne peuvent pas lui être directement secondaires. Comme le lieu commun des deux interventions est l'obstruction duodénale, on est conduit à envisager comme hypothèse la plus probable que les adénopathies sont secondaires à la stase et que, paradoxalement, elles seraient dues (si l'on s'en

tient à une explication mécanique) à la compression des pédicules lymphatiques ou nerveux par le duodénum dilaté. Mais plus vraisemblablement elles sont secondairement aux réactions inflammatoires de la racine du mésentère, engendrées par la stase duodénale.

Evidemment elles ont pu contribuer à aggraver la striction, bouclant ainsi un véritable cercle vicieux qui aboutit à l'occlusion aiguë révélatrice. Mais le point de départ de ce cercle, la cause première de la stase, reste à déterminer.

Si on veut la situer quand même dans une compression initiale par une volumineuse hypertrophie ganglionnaire morbilleuse engendrant une stase qui ensuite entretient une mésentérite avec adénopathies non spécifiques, on doit constater une fois de plus que l'occlusion n'est pas survenue immédiatement, mais après un long temps, comme si elle était la conséquence non de la striction elle-même mais des modifications duodénales que celle-ci a provoquées et qui vont entretenir et compléter l'obstruction. Cette notion ici entrevue d'une pathologie propre à la dilatation duodénale, d'une véritable maladie auto-entretendue, nous paraît très importante. Ses voies peuvent être d'ailleurs très variées, avec des mécanismes différents. Nous y reviendrons.

Cependant, que les adénopathies en soient la cause ou l'effet, le processus de compression par le pédicule mésentérique n'est pas lui même une explication pleinement satisfaisante pour l'esprit, malgré les apparences.

- Les fausses compressions mésentériques

A bien des auteurs la compression mésentérique paraît insuffisante à expliquer les modifications et les troubles constatés, alors même qu'aucune autre cause ne peut être mise en évidence. Ainsi d'ALLAINES, LENORMAND, et ROECHLIN (4) constatent dans un de leurs cas "un pédicule artério-mésentérique épais, pourvu de nombreux ganglions et semblant faire une corde pesante sous l'effet de la traction de l'intestin". Mais ils ajoutent aussitôt "Il paraît toutefois impossible qu'une sténose aussi incomplète ait provoqué cette distension extrême qui atteint le volume d'un pamplemousse " (même observation de HILLEMANN 94). Dans ce cas comme dans bien d'autres semblables, le doigt passait facilement dans le duodénum derrière le pédicule mésentérique.

Mais surtout, dans bien des cas, la distension duodénale existe au delà du point de croisement mésentérique. C'est justement ce que l'on constate dans notre observation : sur les clichés de 1961, on voit nettement que la dilatation s'étend jusqu'à l'angle D3 - D4, au delà du croisement par le pédicule mésentérique supérieur qui marque son passage par une empreinte encochant D3.

Cependant en amont de celle-ci la distension est beaucoup plus prononcée, comme si la compression mésentérique, en aggravant encore la gêne du transit, exagérât et complétait les effets d'une obstruction plus bas située.

On pourrait peut être rapporter quand même ces faits à une compression artério-mésentérique, en interprétant la faible dilatation d'aval comme résultant d'un spasme réactionnel du sphincter tertio-duodénal de ALBOT et KAPANDJI (1 - 108). Mais c'est là une explication toute gratuite ne reposant sur rien de précis et qui n'est absolument pas démontrée. Une hypothèse si fragile ne saurait en aucun cas nous dispenser de rechercher une autre étiologie que la compression pédiculaire. Car, en effet, dans un certain nombre de cas présentant un aspect de striction mésentérique, la cause véritable de l'obstruction est tout autre et parfaitement identifiée, et elle se situe très en aval de la pince mésentérique.

Remarquons au préalable que si le duodénum tout entier est dilaté, la présence d'un pédicule tendu et peu extensible le barrant à sa face antérieure va forcément créer une zone de dépression, bilobant cet organe, sans signifier pour autant que cette apparence de striction est la cause de la dilatation, puisqu'elle en est au contraire la conséquence.

Ainsi dans une observation de MORICE et DAVERNE (135) "le duodénum, dans lequel on pousse à travers le pylore l'extrémité d'une sonde de WANGENSTEEN, est considérablement dilaté (volume de l'avant-bras). Cette distension est étendue à la totalité du cadre duodénal, quatrième portion incluse. Néanmoins, celle-ci est notablement moins volumineuse que les trois premières, comme si le pédicule mésentérique supérieur jouait un rôle secondaire, mais non négligeable. C'est au niveau de l'angle duodéno-jéjunal que siège l'obstacle principal, car la première anse jéjunale est complètement plate ". Cet obstacle était une périiduodénite bloquant l'angle duodéno-jéjunal, dont la libération amène un passage immédiat du contenu duodénal dans le jéjunum. Une anastomose duodéno-jéjunale fut pratiquée pour s'assurer contre une récurrence possible. Mais l'apparence de striction par le pédicule mésentérique supérieur était si grande que les auteurs pratiquèrent d'emblée (pour écarter absolument tout risque de récurrence) une seconde anastomose entre le jéjunum et la partie du duodénum située en amont de la mésentérique supérieure.

La plus grande dilatation du segment proximal s'explique donc de façon très satisfaisante par le complément de striction apporté par le pédicule mésentérique supérieur. Enfin (et les deux raisons peuvent parfaitement coexister) on peut aussi l'expliquer

tout simplement par la petitesse du segment distal qui, sous une pression identique, se dilatera moins que le segment d'amont plus long. On peut constater un phénomène du même ordre si l'on étrangle en un point et de façon asymétrique un de ces ballons allongés qu'on tient par une ficelle, donnés parfois en prime aux enfants dans les grands magasins. Ou encore sur une chambre à air gonflée à l'excès.

Un dernier argument contre le rôle prépondérant d'une sténose mésentérique nous paraît résider dans les troubles survenus après l'anastomose duodéno-jéjunale qui contournait cet obstacle éventuel. Celui-ci évité, le transit eut dû se rétablir, sans autres accidents, ce qui ne fut pas le cas.

En résumé, la compression mésentérique ne nous paraît pas une explication valable et suffisante pour notre observation. Il nous faut chercher une autre étiologie.

- Une autre étiologie

L'hypothèse qui vient alors naturellement à l'esprit est celle d'une anomalie neuro-musculaire de la paroi duodénale elle-même, peut être légère ou partielle et restée latente au début de la vie; puis, soit qu'elle ait produit peu à peu ses effets, soit que la survenue de conditions difficiles (déclenchée peut être par une compression liée aux adénopathies de la rougeole) ait révélé l'incapacité de la musculature duodénale à s'adapter à une situation exigeant un effort péristaltique accru, l'insuffisance duodénale est apparue, signée par la dilatation et les troubles cliniques. Il convient là encore de remarquer qu'en cette hypothèse l'occlusion aigue qui clot ce premier épisode apparaît plus comme provoquée par les remaniements secondaires liés à l'obstruction, ou par la décompensation duodénale, que par le trouble initial lui-même.

Quant à la nature de celui-ci, on songe évidemment à une agénésie des plexus myentériques d'Auerbach et de Meissner, par analogie avec ce qui a été décrit dans la maladie de Hirschsprung.

L'étude du contexte familial apporte en faveur de l'hypothèse d'une malformation congénitale chez notre petit malade, un élément de présomption de valeur. En avril 1959, en effet, la mère de celui-ci accouchait à terme d'un enfant vivant mais qui faisait presque aussitôt une syncope respiratoire et mourait environ quatre heures après sa naissance, malgré tous les soins.

L'autopsie montra :

1 - une néphro-ptose bilatérale jusque dans le petit bassin

2 - l'absence de l'hémi-diaphragme gauche

3 - l'absence de cloison interventriculaire.

Cette malheureuse histoire faisait suite à une série de fausses-couches spontanées à répétition. La naissance de notre malade avait elle même été précédée de trois fausses-couches spontanées et d'une grossesse extra-utérine droite opérée en 1948. Ces éléments ne sont évidemment pas décisifs mais on sait que des malformations congénitales diverses sont fréquemment associées aux dystonies aganglionnaires, ou retrouvées chez les collatéraux;

Malheureusement il n'a pas été pratiqué de biopsie duodéno-jéjunale chez notre malade. En son absence nous ne pouvons que nous appuyer sur des présomptions.

Mais l'une d'elles nous semble avoir un poids considérable et presque valeur de preuve, tout au moins en faveur de l'origine congénitale des troubles. En effet, nous avons retrouvé la trace de cet enfant dont, nous l'avons dit, la famille s'était fixée en province peu de temps après la seconde intervention. Nous sommes allés le voir et avons pu à cette occasion reprendre en détail l'interrogatoire des parents. Nous avons alors appris que des troubles digestifs à type de vomissements s'étaient manifestés dès les premiers jours de la vie, lorsqu'on commença d'alimenter l'enfant.

La grossesse avait été normale, l'accouchement à terme, d'un garçon de 3 k 420 avait été normal, ainsi que la délivrance (placenta de 590 g).

Mais dès le premier jour de l'allaitement (maternel) au rythme de six repas par jour, le bébé se mit à vomir, en jet, après chacune des trois dernières tétées de la journée, la quasi totalité de son repas.

Cet état de choses n'empêcha pas un démarrage normal, et le douzième jour l'enfant avait regagné son poids de naissance. Puis la maman pensant à une intolérance à l'égard de son propre lait y substitua les laits artificiels, sans pouvoir rien changer aux vomissements. La sédation ne fut obtenue qu'en épaississant les repas avec du Nestargel, et l'enfant fut catalogué vomisseur habituel.

Cependant, il convient de noter le caractère déjà en fusée de ces vomissements, leur abondance, et le fait qu'ils survenaient uniquement pour les derniers repas de la journée. Par la suite, leur sédation ne fut pas absolue et ils reparaissaient avec

une vague périodicité de l'ordre de trois semaines à un mois. Ils semblent s'être considérablement espacés et avoir presque disparu (mais pas tout à fait) lors du passage à une alimentation solide.

Ces vomissements précocissimes isolés, sans autre trouble digestif, sans retentissement général, bien différents des vomissements habituels puisqu'ils ne suivent que les derniers repas de la journée, nous semblent (et encore plus à la lumière de l'évolution ultérieure) signer de façon indubitable l'origine congénitale des troubles.

Or, celle-ci est dans le cas qui nous occupe un argument d'une valeur considérable en faveur d'une anomalie histologique neuro-musculaire de la paroi duodénale.

D'une façon générale, en faveur de l'origine myentérique de certains M.D. on peut relever le fait que dans nombre d'observations aucune cause n'a pu être retrouvée (et l'on parle alors de M.D. essentiel). La biopsie de la paroi digestive n'ayant pas été pratiquée la plupart du temps, on ne peut exclure la possibilité d'une agénésie.

Certains mauvais résultats, parfois, du traitement chirurgical sont aussi en faveur de cette hypothèse. Chez notre malade, la dérivation duodéno-jéjunale n'a pas amené la sédation immédiate des troubles, ni même empêché la grande crise de janvier 1962. Bien plus, les récidives de M.D. parfois observées après résection partielle du duodénum ne sont pas sans rappeler les faits analogues observés dans la maladie de Hirschsprung lorsque le traitement chirurgical s'adressait, avant SWENSON, à la dilatation résultante et non à la cause de la maladie.

D'autre part on ne peut considérer comme incompatible avec cette conception, aussi bien les 16 mois de latence après la naissance (latence relative) que le rôle possible de la rougeole, et l'évolution ultérieure.

Bien au contraire, plusieurs mois et plusieurs années de tolérance s'inscrivent habituellement au début de l'histoire du mégacolon classique, dont l'anomalie responsable est pourtant congénitale. Il est vrai qu'une constipation opiniâtre, un certain ballonnement, un retard staturo-pondéral marquent le plus souvent cette période silencieuse et doivent faire évoquer le diagnostic. Mais les grands troubles n'apparaissent qu'avec un retard plus ou moins grand, et la maladie décrite par Hirschsprung était une affection de l'enfant et de l'adolescent, ou même de l'adulte. On sait maintenant que ces formes classiques ne sont qu'une faible partie des cas, représentant les survies à un trouble congénital qui, d'ailleurs

s'est manifesté souvent dès la naissance par des signes occlusifs transitoires et spontanément résolutifs.

Les formes graves précocement et notamment les formes à type d'occlusion néo-natale n'ont été identifiées que plus tard, après la découverte du trouble physio-pathologique fondamental et de sa cause histologique. Ces formes ne sont d'ailleurs pas le plus souvent des méga colons, stricto sensu, car la dilatation colique n'a pas eu le temps d'apparaître. (Mais il existe des cas avec dilatation chez le nouveau-né de même qu'il existe des cas de M. D. dès la naissance, tel celui de Hunter (105) sur lequel nous reviendrons, et qui concernait une agénésie myentérique des plexus duodénaux chez un enfant mort-né).

Dans notre M. D. la latence initiale ne va donc pas contre une étiologie aganglionnaire. De même il est parfaitement concevable que la rougeole, par l'action directe du virus ou par ses adénopathies, ait pu aggraver une situation précaire mais bien tolérée jusque là. Il peut d'ailleurs aussi bien y avoir simple coïncidence, sans interférence.

Enfin, l'évolution après la première intervention n'est pas non plus un argument contre la dystonie qui, malgré sa permanence, peut donner de longues périodes de rémission cliniques. LAURENCE écrit, à propos de l'évolution du mégacolon (119): "Mais ce serait une erreur que d'accepter comme régulier et progressif le déroulement des conséquences (de la dystonie). Sans qu'on comprenne les raisons, les phénomènes de rémission fécale et de distension passent par des phases d'atténuation, voire de rémission, avec rétablissement de fonctions quasi normales, puis d'aggravation. La clinique et les discussions thérapeutiques en fournissent de nombreux exemples " - Cette description conviendrait parfaitement à l'évolution de notre M. D.

On nous permettra ici la remarque suivante : cette espèce d'analogie, de symétrie entre mégacolon et M. D., il est très curieux de la trouver en quelque sorte inscrite dans l'anatomie et l'embryologie mêmes du tube digestif. Le côlon (jusqu'à l'angle droit) et le duodénum sont en effet les deux segments intestinaux qui encadrent l'anse ombilicale primitive. Situés de part et d'autre de son pied, ils vont tous les deux, au cours de la rotation qui accompagne la réintégration de l'anse primitive, s'enrouler en deux anneaux incomplets, accolés au plan pariétal postérieur.

- M. D. et mégacolon peuvent coexister

Or il semble bien que côlon terminal et duodénum soient les deux régions les plus sujettes aux dilatations chroni-

ques de causes connues ou non. HILLEMANN signale que l'association la plus fréquente avec le mégacôlon endocrinien ou toxique est le M.D. (Cependant beaucoup moins fréquent que ceux-là). Quelle qu'en soit la raison nous retrouvons là une certaine similitude de comportement entre ces deux organes.

Mais de toute évidence on ne peut établir un véritable parallèle entre mégacôlon congénital et M.D. il existe trop de causes connues et indiscutables de M.D. qui n'ont rien à voir avec la dystonie aganglionnaire. (Il est vrai que le nombre des mégacôlons secondaires ou fonctionnels est grand aussi). Mais c'est surtout la fréquence des deux affections qui est bien différente. L'atteinte duodénale ou de l'angle duodéno-jéjunale, par la dystonie plexuelle, concomitante à celle du côlon est déjà très rare. D'après KEEFER, et MOKROHISKY (cités par LAURENCE - 111) sur 160 observations colligées par BODIAN en 1951, 147 comportent une zone aganglionnaire limitée au rectum et au sigmoïde, 13 fois seulement cette zone s'étend au delà, dont 2 fois à l'iléon distal et une fois à l'angle duodéno-jéjunale. En 1955, les mêmes auteurs sur 115 observations personnelles indiquent une atteinte limitée au rectum et au sigmoïde dans plus de 90 % des cas, et dans 7 % seulement étendue au delà, dont un seul cas avec agénésie totale des plexus étendue jusqu'au duodénum.

Ces chiffres concernent des mégacôlons constitués, observés plusieurs mois ou plusieurs années après la naissance.

L'atteinte duodéno-jéjunale est un peu plus fréquente si l'on considère les agénésies myentériques manifestées dès la naissance par une occlusion néo-natale. RIKER (Chicago - sept. 1947 cité par LAURENCE - 152), sur 51 cas personnels, trouve 29 cas limités au sigmoïde et 22 cas (soit 40 %) dans lesquels le segment aganglionnaire s'étend au delà, dont un cas étendu au côlon et à l'iléon terminal et 2 cas étendus jusqu'au jéjunum.

Mais il s'agit là de formes étendues, très graves, de mégacôlon et qui sont hors de notre propos. Elles n'ont que l'intérêt de montrer la réalité d'une atteinte possible des plexus duodénaux par le processus agénésique.

- Le duodénum peut être seul touché

En revanche l'atteinte isolée du duodénum et de l'angle duodéno-jéjunale sans aucune anomalie recto-sigmoïdienne, semble rarissime puisque (à notre connaissance) deux cas seulement ont été publiés dans la littérature mondiale : - une observation de BARNETT et WALL (Baltimore 1955 - X 14), - et un cas anatomique de HUNTER (105) celui-ci concernant un M.D. n'ayant

pas eu d'expression clinique, découverte d'autopsie chez un enfant mort-né

Fouillant en effet les publications françaises et étrangères dans l'espoir de découvrir des observations confirmant notre hypothèse nous n'avons pu retrouver que cette seule observation de BARNETT et WALL appuyée sur un examen histologique. Cependant, même unique, elle prouve définitivement la réalité de cette pathogénie dans certains cas et la légitimité de notre hypothèse. Nous avons d'ailleurs constaté dans nos recherches bibliographiques que celle-ci avait déjà été soulevée par quelques auteurs (STURTEVANT 1959 - 172) mais le plus souvent pour la rejeter (UNCAPHER et HOLDER - 179).

Certains auteurs cependant admettent la réalité de cette étiologie (PUYLAERT - 146, DECKER et MOSIMANN - 44)

VANDOOREN en 1959, à propos d'une observation personnelle (181 - Académie de Chirurgie - FEVRE rapporteur) évoque cette pathogénie :

Il s'agit d'une fille de 10 jours, présentant un tableau de sténose duodénale. L'intervention révèle deux brides préduodénales qui sont considérées comme responsables des troubles. Leur section n'amène cependant qu'une amélioration incomplète et transitoire. Dix neuf jours plus tard, reprise des accidents Réintervention. On ne trouve qu'un voile adhérentiel et l'on vérifie qu'il n'existe pas de sténose intrinsèque. Nouvelle amélioration. Mais un mois plus tard, les signes radiologiques sont les mêmes qu'avant la première opération. Une hémorragie intestinale grave met en danger les jours de l'enfant. Enfin une troisième intervention est nécessaire au cours de laquelle est pratiquée une gastro-entérostomie.

Ces faits ne peuvent s'expliquer par la simple récurrence des adhérences dont le rôle est incertain puisque la section des brides lors de la première intervention n'a pas rétabli un transit normal au moins les premiers temps. D'ailleurs pourquoi certains sujets voient-ils leurs brides se reformer et non d'autres ? La persistance de troubles du transit duodénal n'est-elle pas capable en entretenant un état inflammatoire de la région, de provoquer la formation de nouvelles adhérences ?

Tenant d'expliquer l'histoire de sa petite malade, VANDOOREN parle de "troubles de l'innervation intra-murale d'une partie du duodénum". Malheureusement là aussi la biopsie n'a pas été pratiquée. En l'absence de confirmation histologique cette hypothèse n'est pas soutenue par FEVRE dans la discussion qui suit le rapport (bien qu'il cite une publication de LOYGUE

et MICHAUD où ceux-ci font état de l'observation de BARNETT et WALL). Bien au contraire FEVRE dit en avoir parlé à SWENSON "qui ne connaît pas sur le duodénum de lésions analogues à celles du mégacôlon " (181). FEVRE pense que " le duodénum ne revient que lentement à ses dimensions normales " en accord en cela avec l'opinion de LAURENCE - DUBOIS - ANGLADE qui parlent de "duodénum forcé" pour expliquer le mauvais fonctionnement de certaines anastomoses duodéno-jéjunales. Notons au passage que c'est admettre implicitement le rôle, non de l'obstacle, mais de l'ectasie duodénale dans la genèse des troubles cliniques.

FEVRE admet pourtant, sans s'y attarder, que l'agénésie myentérique pourrait être une explication de la défaillance duodénale après anastomose, mais souligne que cela ne reste qu'une hypothèse incontrôlée, sans plus.

- Nécessité de la biopsie

C'est pourtant une notion importante pour la conduite du traitement. Car l'existence d'une anomalie (ou d'une altération définitive) du duodénum implique la nécessité de pratiquer d'emblée une dérivation si l'on veut éviter les réinterventions successives.

N'envisager l'anastomose que dans un deuxième temps si le résultat de la libération des brides est insuffisant, c'est rejeter par principe la possibilité d'une anomalie congénitale duodénale. C'est aussi admettre a priori que les lésions du duodénum "forcé" ne sont pas irréversibles et qu'elles ne le deviendront jamais, même si les troubles persistent après l'intervention. Quant aux brides elles-mêmes, elles sont de plusieurs sortes (FEVRE - 66). Les unes résultent certes d'une anomalie d'accolement, ou sont congénitales. Les autres sont secondaires, inflammatoires, s'accompagnant alors d'adénopathies. Quelle que soit leur origine, elles ont fréquemment une tendance à la récurrence sur laquelle FEVRE a bien insisté, réalisant une véritable " maladie adhérentielle à rechutes ". C'est pourquoi, dit B. DUCHAMEL (57) : " malgré la tentation de la facilité, il est souvent raisonnable de compléter la libération simple par une anastomose ".

Mais nous savons en outre que les brides congénitales recouvrent parfois une sténose ou une atrésie, et que les malformations coexistent souvent.

Il est donc indispensable de les identifier lors de la première intervention. Mais l'aspect macroscopique n'y saurait toujours suffire. C'est dire la nécessité de s'appuyer sur l'histolo-

gie dont l'appoint systématique nous semble seul capable de guider la décision thérapeutique. La constatation de lésions graves des fibres lisses ou a fortiori celle d'une agénésie myentérique devant imposer une dérivation avec ou sans résection.

La biopsie a été pratiquée dans trop peu de cas de M.D. pour permettre une étude quelconque du degré de fréquence réelle de la dystonie aganglionnaire duodénale isolée. Dans ces conditions, nous pensons, jusqu'à preuve du contraire, que c'est la seule absence de documents qui est la véritable cause de l'extrême rareté des cas reconnus, et non le caractère exceptionnel de la malformation, qui reste à démontrer.

- L'observation de BARNETT et WALL

Mais, fréquente ou rare, la réalité de son existence en tout cas est indiscutable depuis l'observation de BARNETT et WALL.

Il s'agit d'un cas de M.D. congénital (selon la classification d'EUSTERMANN et BALFOUR (64) à laquelle se réfèrent les auteurs - et donc défini, outre son origine congénitale, par la dilatation et l'hypertrophie importantes du duodénum, sans obstruction mécanique de la lumière).

La malade est une femme de trente ans, qui fut hospitalisée d'urgence en août 1952 pour une hématémèse abondante couvrant une longue histoire de troubles digestifs faits de douleurs épigastriques non caractéristiques et de vomissements de stase en fusée, intermittents. (ceux-ci remontent en fait à la naissance) Ces signes s'étaient nettement aggravés environ un mois avant l'hématémèse, et un péristaltisme douloureux était apparu.

Après traitement de l'hémorragie, les explorations radiologiques révélèrent l'existence d'un M.D. très dilaté jusqu'au milieu de D3. Aucune baryte ne filtrait au-delà. A la 5^e heure, la majeure partie du contraste stagnait encore dans le duodénum dilaté. Une petite quantité était passée dans le grêle.

Après préparation à l'intervention, notamment par aspiration gastro-duodénale du contenu de la poche, la malade fut opérée. Aucun obstacle ne put être mis en évidence, extrinsèque ou intrinsèque. L'exploration au doigt de la lumière duodénale et jéjunale démontra sa perméabilité parfaite. Une anastomose duodéno-jéjunale sous mésocolique fut pratiquée ainsi qu'une biopsie des parois duodénale et jéjunale et d'un ganglion lymphatique.

L'examen anatomo-pathologique du fragment duodéal montra une hypertrophie considérable de sa paroi, et surtout une absence des plexus myentériques remplacés par des amas de cel-

lules gliales situés au milieu d'une substance hyaline.

Les suites opératoires immédiates furent excellentes. Mais le 12^e jour après l'intervention, alors que la malade était déjà sortie de l'hôpital, elle dut y être admise de nouveau pour une nouvelle crise de ballonnement abdominal et vomissements. Celle-ci fut attribuée à un oedème de la bouche anastomotique et traitée par aspiration et rééquilibration hydro-électrolytique. Après cette dernière alerte, l'état de la jeune femme s'améliora progressivement. Les vomissements ne réapparurent pas, elle reprit 8 kg. en quatre mois.

Pourtant huit mois après l'intervention, malgré la sédation clinique totale, une nouvelle série gastro-intestinale révèle un duodénum dont la taille n'a absolument pas changé. Malgré un bon fonctionnement de l'anastomose il persiste une légère stase gastrique et duodénale.

Cette observation est tout à fait remarquable. De plus, nous lui trouvons une certaine similitude avec la notre et ce parallélisme nous semble posséder une certaine valeur démonstrative.

Plusieurs points nous paraissent particulièrement intéressants :

Tout d'abord l'existence de troubles importants à la naissance et pendant les deux premières années de la vie de cette malade. Prématuration de 7 mois pesant 1.800 grammes, on eut tout de suite de grandes difficultés pour la nourrir, en raison de vomissements à chaque tentative d'alimentation qui obligèrent au début à l'alimenter par très petites quantités à la fois et d'une façon presque continuelle. L'introduction d'aliments solides dans le régime transforma la situation. Alors s'installa une accalmie de 28 années ! Cette évolution nous semble assez comparable à celle de notre observation : troubles importants dès la naissance et dans la petite enfance, puis calme de plusieurs années, qui, de même que dans notre cas, n'est d'ailleurs pas absolu. Il est jalonné d'épisodes de vomissements de stase contenant des aliments ingérés longtemps auparavant et soulageant temporairement la malade. Puis un jour, une poussée survient qui ne se résoud pas spontanément, et l'aggravation de tous les signes ou l'apparition d'une complication conduisent à intervenir chirurgicalement.

Dans les deux cas une duodéno-jéjunostomie latéro-latérale fut pratiquée. Dans les deux cas la sédation ne fut pas immédiate et des crises de vomissements se produisirent encore après l'opération. L'amélioration ne se manifesta cliniquement, que d'une façon progressive et demande plusieurs mois pour s'établir. Même

après un délai de 8 à 12 mois lorsque l'épreuve du temps semble confirmé la guérison clinique, les examens radiologique ou physique montrent la persistance de la dilatation duodénale.

A vrai dire, cette évolution post-opératoire n'est pas exceptionnelle en matière de M.D. Mais elle est principalement le fait des M.D. dans lesquels une cause mécanique d'obstruction n'a pas pu être retrouvée, ce qui a justement conduit à pratiquer une dérivation duodéno-jéjunale. Deux explications en ont été avancées : l'une, bien classique est l'asystolie duodénale (GILLEPSIE - 1939 - '76) l'évolution fonctionnelle du M.D. ayant été comparée à celle des cardiopathies, avec une première phase compensée et une seconde décompensée.

L'autre, classique également, a été développée par BERGERET et AUPINEL (19 et 10) qui attribuent les mauvais résultats post-opératoires des anastomoses latéro-latérales à un mauvais drainage duodénal et qui ont proposé de leur substituer une implantation termino-latérale duodéno-jéjunale dont ils apportèrent une série de cas avec d'excellents résultats. La dérivation y est totale et la vidange duodénale de ce fait mieux assurée. Mais on peut aussi bien admettre que le succès de ce type de dérivation provient surtout de ce qu'il court-circuite totalement la zone fonctionnellement défectueuse, ce que fait aussi la gastro-entérostomie, mais que ne fait pas la dérivation latéro-latérale. Une dystonie aganglionnaire pourrait donc bien rendre compte d'un certain nombre d'échecs partiels de cette dernière intervention. La chose reste cependant à démontrer et la seule preuve nécessaire mais suffisante ne peut être fournie que par la biopsie.

Mais plus que l'évolution post-opératoire, c'est la précocité extrême des premiers troubles, dans les premiers jours de la vie, dès les premiers essais d'alimentation qui nous paraît un argument de grande valeur en faveur d'une lésion congénitale à l'origine de ces M.D., et par le parallélisme qu'elle renforce entre les deux observations, nous semble une présomption supplémentaire de l'identité du trouble fondamental dans les deux cas.

L'autre cas de M.D. comportant une altération des plexus myentériques vérifiée histologiquement a été rapporté par R.H. HUNTER en 1933 (105). Il s'agissait d'un enfant mort-né porteur d'un M.D. et de plusieurs anomalies iléales. L'examen histologique d'un fragment de paroi duodénale montra l'absence de plexus myentérique dont on ne put trouver seulement que des traces.

En conclusion : parler de dystonie aganglionnaire à l'origine de notre M.D. ce n'est pas du tout invoquer une étiologie

imaginaire en vertu d'une assimilation abusive avec le mégacôlon, mais c'est au contraire envisager une cause réelle et parfaitement possible. Si, malheureusement, nous n'avons pas dans notre cas la preuve biopsique qui eût tranché toutes discussions, du moins cette hypothèse nous semble-t-elle expliquer le mieux notre observation. Elle peut rendre compte de tous les faits, s'accordant avec chacun d'eux et n'étant incompatible avec aucun. Certes il n'est pas satisfaisant de rester sur une hypothèse, même très probable. Mais cette incertitude ne concerne que notre seule observation et non la réalité même de cette étiologie.

DECKER et MOSIMANN, malgré l'absence de preuve histologique, n'hésitent pas à considérer que leur observation(44) en relève sûrement

Evidemment, seules les biopsies faites systématiquement lors de toute intervention pour M.D. permettraient de dresser peu à peu une statistique valable de la fréquence réelle des anomalies des plexus myentériques dans les M.D.

De plus, par une biopsie jéjunale, on pourrait s'assurer que l'anastomose est située en zone saine sur le segment distal. Mais pour être utilisable pratiquement, ce renseignement devrait être donné par un examen histologique extemporané.

Il s'agit donc de biopsies multiples. Faites en prélevant un petit fragment de paroi sur les bords des deux orifices, duodénal et jéjunal, de la future bouche anastomotique elles n'aggravent en rien ni ne compliquent l'intervention. Mais on a discuté (DECKER et MOSIMANN - 44) la valeur d'une biopsie faite au niveau de la portion dilatée du duodénum. Théoriquement, elle devrait porter sur la jonction des zones dilatée et non dilatée. Ceci prolonge et complique un peu l'intervention. Cette troisième biopsie, la plus valable, n'est donc pas toujours possible. Cependant le prélèvement au niveau du duodénum dilaté ne doit pas être délaissé. Car on sait que la zone aganglionnaire participe en partie à la dilatation et qu'il peut exister une zone transitionnelle assez étendue. Au surplus ce prélèvement donnera toujours des renseignements de valeur sur l'état anatomo-pathologique de la paroi duodénale : hypertrophie ou atrophie des fibres musculaires, altération inflammatoire des tuniques, sclérose, altération des éléments nerveux extrinsèques ou autonomes.

Le troisième point concerne la pathogénie des troubles provoquée par le M.D. Il ressort d'un fait surprenant qui apparaît à l'étude critique du traitement appliqué lors de la première intervention.

Quelle que soit l'étiologie de notre M.D. il est tout à fait remarquable en effet de considérer que lors du premier épisode aucune thérapeutique chirurgicale ne lui fut opposée, pas même, - la cause restant inconnue - une thérapeutique palliative, comme ce fut le cas lors de la seconde intervention.

Et cependant un état aigu, dramatique, menaçant la vie, céda par l'intervention, et la résolution obtenue fut telle que huit années de calme presque complet, tout juste ponctué de quelques incidents, succédèrent à cette grave alerte survenue dès le 16ème mois de la vie. Certes on peut penser que cette longue période de huit ans tout de même close par une seconde opération est due avant tout au caprice du génie évolutif de l'affection. Et nous le croyons... en partie. Mais le premier acte chirurgical a tout de même brisé un cycle mortel.

Examinons ce traitement et parmi tous les gestes dont il fut fait, tâchons de déterminer si l'un d'eux semble avoir eu une vertu particulière.

1 - Tout d'abord un geste curatif à visée étiologique la cure de la hernie inguinale congénitale. Mais nous avons déjà dit que nous la pensions d'importance secondaire, et surtout cette cure n'a nullement évité la récurrence ultérieure des accidents du M.D.

Si malgré tout l'on voulait considérer cette hernie comme le *primum movens*, la cause première des accidents, il faudrait bien admettre qu'elle a créé un état de choses qui a évolué ensuite d'une façon autonome.

Cette conclusion, que nous ne retenons pas ici, est fort importante. Nous la retrouverons ailleurs à propos de la plupart des causes considérées comme origine de M.D.

2 - Deuxième geste radical: l'appendicectomie, que nous ne citerons que pour mémoire, parce que l'appendicite a été décrite comme une cause possible de certains M.D. Mais dans notre cas l'appendice était absolument normal, macroscopiquement et histologiquement, et ne peut être en aucune façon incriminé. Son ablation fut d'ordre uniquement prophylactique.

3 - Restent alors, si l'on ne veut pas faire jouer un rôle bien inexplicable et quelque peu magique au seul fait de la laparotomie et de l'exposition à l'air des viscères, restent deux éléments en lesquels se résume le traitement :

- la réanimation, pré, per, post-opératoire.
- l'évacuation du contenu gastro-duodénal.

Il ne peut faire de doute que la réanimation représente un élément capital du traitement, sans lequel toute autre action thérapeutique est vouée à l'échec. La déperdition hydro-électrolytique grave entraînée par les vomissements abondants doit absolument être corrigée car elle menace à elle seule la vie, et aggrave en outre la paralysie viscérale. Ces faits sont bien connus depuis les études faites à propos de l'occlusion intestinale. Or, il existe une grande similitude entre l'occlusion et les manifestations aiguës du M.D. (qui, au fond, réalisent une modalité particulière d'occlusion).

Mais la réanimation s'adresse à des effets secondaires. Si elle est nécessaire, elle n'est pas suffisante. Dans une occlusion il convient d'évacuer l'intestin, certes, mais surtout de lever l'obstacle au transit. De même, dans notre observation, la réanimation pré-opératoire n'avait pas suffi à guérir l'enfant. Il fallut intervenir chirurgicalement.

Mais en quoi consista finalement le geste chirurgical ? Il se résume en la ponction de l'estomac qui permit d'évacuer le contenu du tractus gastro-duodéal. Accessoirement, les manipulations de la région duodéno-jéjunale ont pu également permettre l'évacuation d'une partie du liquide de stase par les voies normales.

Ainsi donc, laissant en place les éventuelles lésions causales méconnues, on n'a rien fait, que vider une poche, et ce seul acte a procuré un répit de sept années, certes relatif mais indiscutable.

C'est une donnée tout à fait remarquable et qui nous paraît d'une grande importance pour la compréhension de la genèse des troubles provoqués par le M.D. Indépendamment de la cause l'ectasie duodénale semble bien nocive par elle même, ayant un rôle pathogène propre à l'égard des manifestations les plus bruyantes et les plus aiguës du M.D.

- Le rôle de la distension

On entrevoit ici l'existence d'une "pathologie de la poche" faite des troubles entraînés par les modifications morphologiques et fonctionnelles créées par la seule dilatation duodénale.

Ce rôle nocif de la dilatation peut s'expliquer certainement de plusieurs façons et le mécanisme pathogène n'est sans doute pas univoque.

1 - Ainsi, l'on conçoit parfaitement que dans un M.D. bien toléré, une augmentation passagère de la gêne du transit entraî-

ne une augmentation de la dilatation duodénale. Mais au delà d'un certain degré la distension s'accompagnera d'une perte du pouvoir contractile des fibres musculaires de la paroi, d'où atonie totale qui contribue à accroître la stase et par là même la distension. Cercle vicieux dont le duodénum est devenu incapable de sortir par lui-même, même si la gène du transit en aval est redescendue ensuite à son niveau antérieur. Seule l'évacuation du contenu duodénal, permettant à ses parois de reprendre des dimensions et un tonus plus normaux, pourrait apporter la sédation. (Encore faut-il que l'altération des parois ne soit pas telle qu'elle interdise la récupération du tonus et de la contractilité.).

Cette évacuation est obtenue de façon naturelle par le reflux gastrique et les vomissements. Mais ainsi elle est imparfaite et de surcroît dangereuse car elle entraîne une perte importante d'eau et d'électrolytes dont les inconvénients sont bien connus (nous y reviendrons) et qui est d'autant plus grande que la surface de transsudation, représentée par la paroi de la poche, est augmentée en proportion de la taille de celle-ci.

2 - Cependant la perte d'électrolytes intervient aussi comme mécanisme pathogène puisqu'elle peut entretenir à elle seule les vomissements et que le déficit cationique, et particulièrement en potassium, peut être cause d'une véritable paralysie du péristaltisme de tout l'intestin, surajoutant ainsi les effets d'un ileus paralytique à ceux propres au M.D.

3 - Enfin, dans le cas d'un M.D. par dystonie aganglionnaire, l'étiologie même peut interférer avec la dilatation résultante pour aggraver la situation, selon le mécanisme décrit par HIATT à propos de la maladie de Hirschsprung (90) selon lequel "le pouvoir obstructif de la zone dystonique augmente à la mesure de la distension qui en évase progressivement l'embouchure. La preuve paraît fournie par l'étude des suites opératoires après les premières résections (1946), insuffisamment poussées vers le bas. Malgré la persistance d'un manchon terminal aganglionnaire, la constipation disparaît pendant quelques mois (huit en moyenne) pour réapparaître progressivement avec la constitution d'un megarectum"(90). Il y a bien là un mécanisme dans lequel la seule existence d'une distension joue un rôle déterminant. Elle se conjugue évidemment au trouble fondamental qu'est la dystonie aganglionnaire, mais il convient de noter que dans les M.D. d'autre cause une distension prolongée, ainsi que l'état inflammatoire consécutif à la stase chronique peuvent entraîner des lésions graves de la paroi duodénale, altérant sa contractilité, et créant une sorte de dystonie qui pourrait, comme dans l'agénésie myentérique, se combiner avec la dilatation pour en aggraver les effets. Même si l'on observe que la théorie de HIATT n'est évidemment pas démontrée de façon certaine, de toutes façons le fait suivant demeure

re, qui nous paraît éloquent : en présence d'un obstacle incomplet du transit (ici l'anomalie des plexus), la constipation d'abord puis les troubles occlusifs apparaissent seulement lorsqu'une dilatation s'est constituée en amont du point défectueux.

Le rôle propre à la dilatation peut aussi expliquer les mauvais résultats post-opératoires, ainsi que leur fréquente amélioration progressive, dans les interventions qui ne suppriment pas la poche duodénale mais se contentent de la draîner quelle que soit d'autre part l'action opératoire sur la cause initiale, par exemple suppression d'une bride.

- Association de facteurs

Enfin, dernière remarque, on peut concevoir qu'une anomalie des plexus duodéno-jéjunaux (hypoplasie et non agénésie totale) puisse ne donner qu'une dystonie légère n'entraînant qu'un minimum de troubles, car c'est à ce niveau que les éléments des plexus sont normalement les moins nombreux (comme si la contractilité propre de cette zone était au second plan derrière les facteurs extrinsèques, peut-être parce qu'elle est relativement bloquée entre les fascias d'accolement secondaire antérieur et postérieur) (voir 39). Mais on conçoit également que toute aggravation, même légère de l'obstruction, ou simplement l'apparition à la longue d'une véritable asystolie duodénale, fasse entrer le malade dans le cycle des accidents occlusifs.

Or, il existe de nombreux facteurs pouvant aggraver la gêne du transit : fonctionnels, organiques, psychiques. Nous les reverrons.

Dans notre cas, lors du premier épisode aigu d'octobre 53, ce facteur a pu être la réaction lymphoïde morbilleuse qui a mordançé, révélé l'insuffisance préexistante et, par la constitution puis l'accroissement progressif de la dilatation, a fait entrer le petit malade dans le cycle occlusif ayant abouti au tableau d'occlusion duodénale aiguë qui a nécessité la première intervention. Ainsi pourrait s'expliquer le décalage de trois mois observé entre la rougeole et les accidents aigus. Ultérieurement de nombreux autres facteurs ont pu jouer le même rôle en ralentissant le transit; et notamment, la stase duodénale elle-même par l'état inflammatoire qu'elle entretient, la réaction ganglionnaire qui en est la conséquence, a pu aggraver l'obstruction au niveau du croisement avec une racine du mésentère épaissie et "rendue semblable à une corde".

Nous n'avons envisagé ici que les mécanismes concernant le cas particulier de notre observation. Mais il existe encore d'autres processus par lesquels l'existence d'une poche duodénale en-

traîne des phénomènes occlusifs. Nous les reverrons plus loin avec la pathogénie du M.D. en général.

Le quatrième point concerne les thérapeutiques médica-
les qui furent appliquées à notre petit malade. Nous ne revien-
drons pas sur la réanimation et son importance, mais redirons
que si elle est nécessaire, elle n'est pas suffisante et qu'elle
doit s'accompagner d'une vidange de la poche. Celle-ci peut être
médicale, réalisée par l'aspiration duodénale dont l'utilité est
indiscutable. Mais le traitement médical peut aussi viser à aider
l'organisme à réaliser lui-même cette évacuation, grâce à des
drogues réveillant le péristaltisme et la tonicité duodénale, ou
levant un spasme éventuel dont les effets se surajouteraient à
l'obstruction initiale. C'est ainsi que les infiltrations splanch-
niques droites furent essayées chez notre petit malade en juin 61
et qu'elles semblèrent apporter une légère amélioration. A vrai
dire, elles furent moins utilisées dans le but de thérapeutique
qu'à titre de test diagnostique, visant à différencier les M.D.
fonctionnels des M.D. organiques.

A l'origine de cette épreuve très classique se trouve
l'hypothèse que certains M.D. seraient purement fonctionnels et
liés à un spasme que léverait l'infiltration splanchnique, tandis
qu'elle resterait sans effet dans les cas de cause organique. Nous
pensons que cette conception est erronée, que les infiltrations
splanchniques ne permettent en aucune façon de séparer les M.D.
organiques des fonctionnels. L'expérience montre que les infil-
trations, qui n'ont jamais qu'une action transitoire, agissent mê-
me dans les cas de M.D. organique. Bien plus nous pensons qu'il
est dangereux de vouloir fonder un diagnostic quelconque sur leur
effet, car si l'on conclut à une cause fonctionnelle parce qu'une
amélioration même très importante a suivi les infiltrations, on
risque de méconnaître une affection organique grave qui continue-
ra d'évoluer.

Un exemple particulièrement éclatant en est donné par
une observation de HILLEMANT et DUGUE (94): " M. J... 44 ans
est vu par nous en 1943 pour vomissements survenant une demi-
heure après les repas et apparaissant par crises d'une quinzaine
de jours, séparées par des périodes libres de quelques jours.
Ces vomissements sont précédés de douleurs sous et para ombili-
cales à type de torsion. Un examen radiologique fait le 6 septem-
bre montre un M.D. avec sténose duodénale.

Des infiltrations splanchniques améliorent le malade, tant
fonctionnellement que radiologiquement, et celui-ci est perdu de
vue. Mais il est revu en novembre 1946 dans un état lamentable
Les douleurs sont permanentes, mais surtout il vomit. Les vomis-

sements très abondants, verdâtres se font sans efforts. L'examen radiologique montre une grosse distension duodénale. Des infiltrations sont pratiquées sans résultats. A l'intervention on constate un duodénum très dilaté et une tumeur en virole de l'angle duodéno-jéjunal. La tumeur est réséquée. Mort au bout de 48 heures. L'examen histologique montre qu'il s'agit d'un épithélioma".

Les auteurs s'appuyaient donc sur le test des infiltrations pour trancher entre fonctionnel et organique, et en 1946, ce fut son résultat négatif qui les "poussa à affirmer un obstacle pariétal et à réclamer l'intervention".

Or, citant lui-même en 1957, cette observation ancienne, HILLEMAND écrit "Nous avons cru, il y a une quinzaine d'années, que l'infiltration pouvait servir à départager les méga-organes organiques des méga-organes fonctionnels. Il n'en est rien, car même dans les méga-organes secondaires s'ajoute toujours un facteur spasmodique" (101).

Mais même cette notion de facteur spasmodique prédominant ou associé ne nous paraît pas rendre compte exactement des faits. Si l'on considère le spasme comme une hypertonie localisée on conçoit mal qu'il puisse être le fait d'une action du splanchnique qui est inhibiteur de la motilité intestinale. Au contraire, il est facile de comprendre que l'infiltration, bloquant le splanchnique, lève l'inhibition sympathique et partant réveille le péristaltisme. Mais cette action, toute négative en quelque sorte, ne saurait avoir une grande puissance. Et plus récemment (1962) HILLEMAND écrit dans son article de l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale (103) "quant aux infiltrations splanchniques, aux splanchnicectomies, elles ne donnent que des résultats transitoires et nous les avons abandonnées".

Cependant les infiltrations peuvent avoir leur utilité à titre d'adjuvant pour préparer un malade à l'intervention ou l'aider dans la phase post-opératoire.

A vrai dire leur faible efficacité les laisse au second plan derrière l'administration de prostigmine qui, dans notre observation, s'est révélée un médicament précieux et très actif, alors que les antispasmodiques parasympholytiques n'avaient aucun effet (sinon nocif). Le mode d'action de la drogue est comparable à celui du blocage splanchnique, mais il est ici positif, par renforcement direct du tonus et du péristaltisme (fait qui est nettement contre l'hypothèse du spasme). Seule la prostigmine est capable de donner un second souffle au lutteur duodénal fatigué. Son intérêt est considérable, tant dans le préopératoire que dans les suites immédiates de l'intervention, ou même à distance, pour passer un cap difficile lorsque le duodénum n'a pas encore

repris sa taille et son fonctionnement normaux.

En résumé, ces réflexions à propos de l'observation que nous présentons nous ont donc amené aux conclusions suivantes :

Ce cas de M.D. ne peut être classé dans le groupe des sténoses duodénales congénitales car on n'a pu mettre en évidence aucune des causes habituelles de ces sténoses. Il doit être rattaché au cadre plus général des M.D. d'autres causes, observés plus souvent chez l'adulte qu'à cet âge.

Son origine n'est pas élucidée. Cependant, elle est très certainement congénitale. Et bien que malheureusement, la preuve histologique décisive et indispensable nous manque, de fortes présomptions nous inclinent à la situer dans une anomalie de l'innervation intrinsèque du duodénum.

De telles anomalies ne sont pas hypothétiques mais existent indiscutablement puisque la littérature en rapporte deux cas histologiquement prouvés. Elles semblent infiniment moins fréquentes sur le duodénum qu'au niveau du recto-sigmoïde où ces lésions sont responsables de la maladie de Hirschsprung.

Cette rareté n'est peut être qu'une apparence due à la rareté des examens histologiques. Il conviendrait donc de multiplier les biopsies afin de réunir un dossier permettant un jour d'en chiffrer valablement la fréquence réelle.

Bien évidemment, cette étiologie ne peut et ne prétend pas expliquer tous les cas de M.D. ni même seulement tous les M.D. essentiels.

Mais sa connaissance est importante en raison de ses conséquences thérapeutiques. Car elle implique d'emblée la mise hors circuit totale de la zone défectueuse.

A propos du traitement, nous avons vu l'intérêt des thérapeutiques médicales : infiltrations splanchniques éventuellement, mais en sachant bien qu'elles n'ont aucune valeur diagnostique, ou mieux : administration de prostigmine, et dans tous les cas : aspiration gastro-duodénale et réanimation.

Cependant, quelle que soit la cause véritable de notre M.D. les troubles qui l'ont manifesté nous semblent dépendre finalement de la seule existence d'une poche duodénale dilatée. Cette "pathologie de la poche " nous paraît la raison profonde de l'unité et de l'individualité du syndrome M.D. aux étiologies si diverses.

Malgré le jeune âge du sujet, l'aspect typique banal de son tableau clinique va bien dans le sens de cette unité du syndrome, argument de plus pour son autonomie.

Mais avant d'en venir à la physio-pathologie du M. D., il nous faut en rappeler brièvement la description telle qu'elle ressort des travaux et publications des différents auteurs.

LE MEGADUODENUM

CLINIQUE

On peut décrire un tableau commun du M.D.

Les manifestations cliniques du M.D. sont infiniment variables, d'un cas à l'autre, et chez un même malade d'une période à une autre. Vouloir décrire et grouper cette multitude d'aspect cliniques en un tableau unique semble une gageure contestable.

La chose est cependant possible, et se justifie pour deux raisons :

- la première est en quelque sorte une question d'échelle, ou si l'on préfère de recul suffisant. Cette maladie s'étend en règle sur des années et même des dizaines d'années avec une symptomatologie longtemps minimale, dissociée et incomplète. Le tableau clinique n'est pas constitué d'emblée, parce que l'évolution si particulière de la maladie représente un élément fondamental de ce tableau. Or, la variabilité des symptômes, l'intermittence des manifestations en sont précisément les caractéristiques.

L'évolution est faite d'épisodes successifs dont chacun, isolé de son contexte évolutif, n'a aucune valeur évocatrice et peut au contraire induire à toutes les confusions diagnostiques. (Au commencement ce contexte est encore à venir, et c'est pour quoi le diagnostic clinique est si peu souvent porté au début). Mais si ces épisodes peuvent apparaître ainsi comme autant de formes cliniques diverses, il n'en est plus rien dès qu'on les replace dans la perspective évolutive. Chaque épisode n'est plus alors qu'une touche au tableau qui se constitue peu à peu et qui est d'autant mieux dessiné que chacune des touches successives ajoute un trait nouveau.

D'ailleurs on retrouve à travers la diversité des manifestations un certain nombre de constantes séméiologiques, dont le groupement, réalisé par les formes majeures de la maladie en constitue justement le tableau typique.

- Et ceci nous amène à la seconde raison : En effet quelle que soit son étiologie, lorsqu'un M.D. finit par entraîner des ma-

nifestations cliniques importantes, il réalise toujours le même tableau, caractéristique, le tableau typique du M.D.

Or (on le verra plus loin,) bien qu'en général tardive, cette phase dite par certains de décompensation, représente à nos yeux la véritable maladie mégaduodénale.

Quoiqu'il en soit, il n'y a pas de hiatus entre la symptomatologie de cette phase et celle de la précédente (dite aussi compensée); simplement, dans celle-ci le tableau est beaucoup plus discret et en règle incomplet. Les variations de la clinique du M.D. concernent bien davantage le nombre, les modalités ou l'intensité des symptômes que leur nature.

Il est donc légitime, et de plus commode pour l'exposé de broser un tableau commun des M.D. tout en sachant qu'il est rarement complet et seulement dans les formes majeures de la maladie. Ailleurs, au contraire, on n'en trouve que des fragments difficilement reconnaissables si l'anamnèse ne peut leur conférer leur véritable signification.

LE TABLEAU TYPIQUE

Dans sa forme la plus typique le M.D. est découvert chez un adulte, ayant un long passé abdominal, à l'occasion de crises digestives périodiques. Le tableau comporte :

1 - des crises digestives faites essentiellement

- de douleurs, de type variable et souvent peu caractéristiques,
- et de vomissements, extrêmement évocateurs au contraire, car ils traduisent la stase duodénale.

2 - Un syndrome dit "neuro-végétatif" ou "toxique" s'y ajoute fréquemment donnant à la maladie une atmosphère bien particulière.

3 - l'évolution enfin constitue le dernier élément caractéristique d'un ensemble qui, au complet, doit imposer un diagnostic que confirmera la radiologie

Un adulte

Il s'agit en règle d'un adulte. (Le sexe semble sans incidence notable sauf pour les compressions artério-mésentériques où TYSON et KEEGAN (178) relèvent qu'elles touchent trois fois plus les femmes que les hommes).

L'âge statistique moyen est de quarante ans (BITNER - 24, BOCKUS - 28) et ceci même lorsque le M.D. est d'origine congénitale. (BARNETT et WALL - 14) (Sur les 32 observations de M.D. congénital qu'ils ont relevées dans la littérature et considèrent comme indiscutables, BARNETT et WALL notent seulement deux cas observés avant l'âge de vingt ans, dont un seulement avant dix ans - tandis que 28 cas se situent de vingt et un à soixante ans - dont 22 entre trente et un et cinquante ans. Enfin deux cas furent découverts encore plus tard, entre 61 et 80 ans)

Il s'agit bien d'une affection dont le diagnostic n'est posé que "vers l'âge moyen de la vie" (NELL - 139).

Un long passé

Mais en général la longue période précédant la découverte de la maladie n'est pas absolument silencieuse et le tableau typique n'est en fait que l'aboutissement d'une très vieille histoire de vagues troubles digestifs épisodiques que l'interrogatoire

de ces malades mettra facilement en évidence.

Signes fonctionnels

- les douleurs sont un des symptômes les plus fréquents bien que pas absolument constant. En dehors des crises, c'est à cause d'elles que l'on voit ces malades. Peu évocatrices en elle - mêmes, elles tirent leur valeur du contexte clinique. De type très variable, elles sont caractérisées néanmoins dans la forme typique par :

- . une certaine rythmicité et périodicité
- . leur association à des vomissements particuliers
- . et à des troubles neuro-végétatifs et psychiques.

Très variable en effet, d'allure, d'intensité, de durée, elles peuvent revêtir tous les types :

- le plus souvent sourdes, à type de gêne épigastrique, sensation de pesanteur ou de tension. Plus évocatrice est la sensation de trop-plein, de distension sus-ombilicale ou latéro-ombilicale droite.

- parfois vives, depuis les brûlures épigastriques jusqu'au coup de poignard,

- ou encore, d'allure ulcéreuse, à type de crampe pouvant être calmée par l'ingestion d'aliments.

- ailleurs enfin à type de coliques ou de spasmes épigastriques, véritable péristaltisme douloureux annonçant les grandes crises (BARNETT et WALL, 14)

Leur siège est en règle sus-ombilical, le plus souvent épigastrique mais parfois latéro-ombilical et a pu même se situer dans la fosse iliaque droite. Mais en tous cas elles restent situées dans le flanc droit.

Les irradiations sont absentes le plus souvent, mais parfois présentes et se faisant alors à droite, ou même vers l'épaule droite (de FINE LICHT - 68) ou plus rarement en arrière vers la région lombaire droite.

Elles s'accompagnent de ballonnement épigastrique et souvent d'éructions abondantes qui les soulagent partiellement. Parfois très marqués ils réalisent la classique "indigestion gazeuse".

Leur horaire est assez variable lui aussi. Mais elles sont essentiellement post-prandiales et tardives (caractère

duodénal). Typiquement quelques heures après la fin du repas (3 à 4) rarement moins : 1 heure, une demi-heure, ou au contraire plus tardives encore, apparaissant à la fin de la journée, ou la nuit.

Quand elles surviennent très tard après chaque repas (c'est surtout le fait des douleurs à type de crampe) elles peuvent prendre le type de la faim douloureuse, calmée par le repas suivant.

Leur durée est variable aussi : en règle quelques heures, impression de digestion difficile et anormalement prolongée, elles peuvent à l'acmé des crises être pratiquement constantes, évoluant alors sur un mode sourd avec des recrudescences rythmées par les repas.

Les douleurs sont calmées parfois par des postures spéciales (découvertes par le malade lui-même) et qui sont très évocatrices d'un M.D. : position genu-pectorale, décubitus ventral, décubitus avec le haut du corps en déclive. La sédation s'accompagne souvent d'une sensation de filtration et de bruits hydro-aériques. De même peut les soulager parfois la manoeuvre de HAYES, véritable test, témoin classiquement d'une compression mésentérique; elle consiste à refouler la masse intestinale vers le haut, le sujet étant en décubitus ventral et en déclive.

Enfin, c'est souvent un vomissement qui soulage et termine la douleur.

Les crises douloureuses évoluent par séries constituant des attaques de durée variable : une journée seulement parfois (comme dans notre observation) plus souvent trois ou quatre jours évoquant alors une étiologie biliaire) ou encore plusieurs semaines (deux ou trois) comme un ulcus.

L'attaque terminée, le calme peut redevenir absolu.

Ces attaques vont se répéter périodiquement, mais le cycle peut en être très long. C'est dire que lorsqu'elles constituent à elles seules le tableau de la maladie, elles sont non seulement peu caractéristiques, mais encore facteur d'erreurs de diagnostic.

Mais dans le tableau typique elles ne sont jamais seules. Elles s'accompagnent de nausées et de vomissements.

Les nausées sont un signe de grande valeur, malgré la banalité du symptôme, quand elles sont fréquentes et répétées à l'occasion de chaque repas, et surtout déclenchées immédiatement

par l'ingestion des aliments. Elles ne sont en général que le prélude aux vomissements.

Les vomissements sont beaucoup plus évocateurs car ils traduisent la stase duodénale. Ils surviennent lors des crises douloureuses et sont périodiques comme elles, mais sans qu'il existe de parallélisme absolu entre leur fréquence et leur abondance d'une part, et l'importance des douleurs d'autre part. On peut même les observer chez des malades n'ayant qu'une gêne épigastrique légère. Leur horaire est naturellement post-prandial, plus ou moins précoce. Souvent, ils terminent la crise douloureuse. Mais ailleurs, vespéraux ou nocturnes, ils réalisent en quelque sorte un rythme de geyser, rejetant les aliments accumulés de la journée. A l'inverse, parfois, ils peuvent être immédiatement déclenchés par le repas même.

Ils sont caractéristiques par leur allure : vomissements en jet, en fusée, sans efforts, unique ou répétés.

Ils sont souvent très abondants, d'abord alimentaires et, fait capital, contenant des aliments ingérés la veille ou plusieurs jours auparavant le plus souvent non digérés et reconnaissables (notre cas : petits pois) ce qui démontre leur caractère fondamental de vomissements de stase. Ils contiennent en général de la bile (fait qui démontre le siège sous-vatérien de la dilatation, cas le plus fréquent, mais même dans ce cas la présence de bile n'est pas constante). Puis se répétant, ils deviennent muqueux, faits d'un liquide d'hypersecretion duodénale. Ils peuvent alors devenir d'une abondance extrême.

Il n'est pas rare au cours des grandes crises que ces vomissements soient teintés de sang.

- Autres signes digestifs

L'appétit est souvent paradoxalement conservé malgré vomissements et douleurs. Simplement le malade évite certains mets qu'il "ne digère pas bien", féculents par exemple ou mets épicés (UNCAPHER et HOLDER - 179). Cependant si les douleurs sont trop vives, à type de distension post-prandiale, les malades peuvent en arriver à restreindre volontairement leur alimentation. Inversement nous avons vu que l'absorption d'un peu de nourriture les calmait fréquemment, et la prise de nombreux petits repas ou d'une alimentation fractionnée par très petites quantités très souvent répétées, a souvent un effet bénéfique constaté par les malades mêmes. C'est d'ailleurs une méthode thérapeutique (notre observation - BARNETT et WALL (14) - BITNER - (24).

La constipation est fréquente, mais souvent peu marquée

et d'ailleurs peu évocatrice en elle-même. Elle l'est davantage lorsqu'elle est coupée de crises diarrhéiques (DOWNES - 48) véritables débauches observées plutôt au moment des attaques, mais aussi parfois sans prodromes. Un malade de DECKER (44) avait été soigné pendant sept mois pour un syndrome entéritique.

- SYNDROME NEURO-PSYCHIQUE

A cette symptomatologie fonctionnelle digestive s'ajoute bien souvent un syndrome neuro-psychique, dit "neuro-végétatif" ou encore "toxique".

Certes il est inconstant. Il semble absent de notre observation, sauf peut être lors de l'épisode de la bicyclette en janvier 62 qui fut suivi d'une crise importante et grave. Mais on le retrouve très fréquemment dans les descriptions de M.D. d'adultes (et aussi d'enfants), et il est un élément bien classique et bien particulier du tableau. De FINE LICHT (68) y insiste : "les traits caractéristiques de nos observations sont... la présence de symptômes nerveux ou psychiques dans un pourcentage considérable des cas". De même BITNER (24) UNCAPHER et HOLDER (179) etc...

Les dénominations de "toxique" ou "neuro-végétatif" invoquent les pathogénies édifiées à son sujet, mais encore discutées. Il faut sans doute y ajouter le rôle des perturbations du métabolisme du potassium.

Quoiqu'il en soit, ce syndrome est fait de troubles complexes ;

- très fréquemment des crises de céphalées, rebelle à toute autre thérapeutique que celle du M.D. lui-même : c'est la "migraine duodénale" de P. DUVAL. Elle survient surtout après les repas (SCHMIEDEN - 159) capricieuse, durant de quelques minutes à quelques heures. Elle a pu faire isoler une forme migraineuse du M.D.

- il s'y ajoute une asthénie psychique faite d'une sensation de lassitude et d'un défaut de concentration intellectuelle, avec fréquemment des troubles du caractère. "l'anxiété, la tension nerveuse et divers degrés d'instabilité émotionnelle sont communs chez ces malades" (BITNER - 24).

"vertiges, céphalées, névralgies et malaises peuvent parfois dominer la symptomatologie habituelle des troubles digestifs" (REICHERT - 151, WILDMANN)

- l'asthénie est aussi physique, avec une grande fatigabi-

lité. Il existe parfois une aréflexie au niveau des membres inférieurs.

- enfin ces malades éprouvent souvent des sensations vertigineuses, ont des lipothymies, et parfois des crises de bradycardie subite ou des sensations de chaleur brusque.

Toutes ces manifestations ne sont pas sans retentir aussi sur le psychisme du malade. Réciproquement, nous le verrons, l'influence du psychisme est considérable sur l'évolution du syndrome.

- Signes généraux

L'état général reste bon très longtemps. Il décline un peu pendant les attaques. Si elles ne sont pas trop aiguës, l'amaigrissement lié aux vomissements et aux restrictions alimentaires est peu prononcé. Tout se rétablit après l'attaque. Ce n'est qu'à la longue que la perte de poids peut devenir chronique.

Cependant certains amaigrissements seraient en fait à ranger davantage parmi les causes de M.D. que dans les conséquences. Chez certains sujets longilignes et hypotrophiques, plutôt que de retentissement général du M.D. il semble s'agir de maigreur constitutionnelle, facteur important de compression mésentérique pour beaucoup d'auteurs. Enfin on peut noter fréquemment une hypotension artérielle vers 10 - 6.

- Signes physiques

En regard de cette riche symptomatologie fonctionnelle, l'examen physique apporte peu de choses.

- - une voussure est parfois visible, épigastrique ou siégeant plus à droite correspondant à la sensation subjective de ballonnement. Elle reproduirait la forme et la topographie normale du duodénum (KRAAS - 115) Mais elle peut aussi descendre jusque dans la fosse iliaque droite, "son bord droit descend oblique en bas et en dedans jusqu'au dessus du pubis et se perd en haut presque verticalement jusqu'au rebord costal " (GREGOIRE 81, cité par MIALARET in EMC, 133). Elle peut s'affaïsser en partie ou totalement après les vomissements.

Mais souvent le ventre est plat, et particulièrement dans les tableaux aigus.

Parfois on peut observer des ondulations péristaltiques épigastriques dirigées de gauche à droite, ou situées au niveau de la tuméfaction abdominale quand elle existe.

- cependant il est assez rare que la palpation permette de sentir une masse profonde mate à la percussion, ou simplement dans la profondeur un empâtement vague, molasse (AUGUSTE RAZEMON, TOISON, -9) même dans les cas où une tumeur est visible. En revanche, il est en général très facile de provoquer un clapotage ou des bruits de succussion dans la région duodénale, que le ventre soit plat ou non.

- la percussion de cette région la montre très fréquemment tympanique et cette sonorité peut être même le seul signe objectif recueilli par l'examen.

- Enfin ces diverses manoeuvres et particulièrement la pression sur l'épigastre et le flanc droit provoquent facilement des nausées, ou même un vomissement (MIALARET (133).

- Le type physique et l'aspect général de ces malades est parfois assez particulier : habitus asthénique, maigreur, hyperlordose, abdomen flasque, et des ptoses viscérales peuvent être constatées, notamment du rein droit. (BITNER - 24) que pourrait objectiver l'U. I. V.

Finalement l'examen physique ne permet guère de confirmer le diagnostic de M.D. évoqué devant les signes fonctionnels. C'est la radiologie qui le fera.

RADIOLOGIE

C'est l'examen capital, le seul qui en dehors de l'intervention permette d'affirmer le diagnostic, sur la constatation de deux ordres de signes :

- la dilatation duodénale,
- les troubles du transit duodénal.

Les images les plus typiques de dilatation s'observent au cours des grandes crises ou dans les formes occlusives, c'est-à-dire dans les circonstances où l'on est amené à voir ces malades. Les troubles du transit en revanche acquièrent une grande importance diagnostique dans les formes chroniques ou entre les crises.

- Technique

Un examen standard gastro-duodénal peut permettre le diagnostic de M.D., mais il n'y suffit pas toujours, loin de là. C'est dire combien il est utile d'être déjà orienté cliniquement vers le syndrome, ou du moins vers une localisation duodénale, afin d'em-

ployer quelques modalités techniques particulières à l'examen d'un M.D.

Les clichés seront pris en position verticale et en décubitus dorsal mais aussi en procubitus et même en Trendelenburg (30° d'inclinaison en arrière JONES - 107) en utilisant non seulement l'incidence de face, mais, selon les besoins, des incidences obliques.

La dilatation est bien objectivée par les clichés, avec et sans préparation. Il est utile et parfois nécessaire pour avoir une topographie précise de la poche dilatée et de la zone de striction, d'éliminer la superposition de l'ombre gastrique. Pour cela on peut refouler l'estomac en haut et à gauche, à l'aide d'un palpeur, ou mieux, opacifier directement le duodénum à l'aide d'une sonde d'Einhorn. Bien souvent il aura été nécessaire, avant tout repas baryté d'évacuer le contenu gastro-duodéal par tubage.

Les troubles du transit duodéal seront observés par l'étude scopique du bol baryté, et aussi par des clichés successifs pris à plusieurs heures d'intervalle.

Deux techniques récentes constituent un progrès important dans ce domaine : l'amplificateur de brillance, la radiocinématographie qui permet une fine étude des modifications du péristaltisme et de l'évolution du bol (HILLEMAND EMC - 103)

- Résultats

La dilatation duodénale peut être visible sur les clichés sans préparation (et ceci surtout dans les formes aiguës ou occlusives). Elle se traduit, de face en position verticale, par la présence de deux larges niveaux liquides, un dans chaque hypocondre, le droit sur un plan légèrement inférieur à l'autre, séparant tous deux une grosse bulle gazeuse d'une masse sombre sous-jacente à contours imprécis. L'aspect est celui que donnerait la présence de deux estomacs dans l'abdomen.

Le niveau gauche correspond à la poche à air gastrique et au liquide de stase de l'estomac. Celui de droite à la poche duodénale dilatée, remplie de liquide de stase et d'hypersecrétion.

Le reste de l'abdomen est ordinairement opaque, sans aéroïlie.

Cette sorte d'images peuvent se voir aussi dans les formes chroniques et même dans des cas sans manifestations cliniques. Le niveau liquide et la bulle sont alors beaucoup plus discrets, et ne donnent pas toujours l'aspect de double estomac.

- en décubitus dorsal les aspects sont beaucoup moins caractéristiques. Cependant dans les formes occlusives on observe deux énormes ballons gazeux, logés sous le diaphragme et le foie.

- Mais les renseignements les plus intéressants sont donnés par l'examen avec préparation barytée. Le duodénum dilaté se remplit massivement. Il est ovoïde, ou plus souvent en forme de J inversé, ayant alors véritablement la forme d'un deuxième estomac dont la grande courbure serait à droite. Son bas fond semble correspondre le plus souvent au genu inferius. Ses contours sont arrondis et réguliers, l'opacité est d'un seul tenant, homogène, sauf à la partie supérieure où la présence de liquide de stase réalise en position debout un aspect nuageux ou en "flocons de neige". Il n'y a pas de segmentation, on ne voit pas de plis muqueux.

Cette poche fait suite à l'estomac, plus ou moins dilaté selon l'évolution, par un pylore très souvent béant et incontinent. Ces signes sont naturellement les plus nets, comme nous l'avons dit, au moment des crises aiguës.

Mais quel que soit le stade, l'étude de la cinétique duodénale et du transit sont précieuses.

Le bulbe et le genu superius s'injectent rapidement, puis la baryte s'accumule dans la poche car le transit ne se fait pas plus loin. C'est seulement au bout de nombreuses minutes, ou d'heures, que se font les premiers passages vers le jéjunum. Sur les clichés pris à la 6^e, 12^e, 24^e heures ou plus tard encore, la stase duodénale est marquée par la présence d'un résidu opaque persistant jusqu'à 48 heures (WEISS 18²) ou même plusieurs jours après l'ingestion barytée (EISLER - 69)(MIALARET - 133).

Ce retard du transit s'accompagne de troubles du péristaltisme. Ils ont donné lieu à bien des discussions quant à leur signification et leur valeur séméiologiques. Car ils sont de deux ordres opposés :

- soit un hyperpéristaltisme, assez violent qui s'accompagne rapidement après l'arrivée du contraste de mouvements antipéristaltiques. Ainsi est réalisé un brassage avec va et vient du contenu duodénal qui pour beaucoup d'auteurs est un des signes nécessaires au diagnostic de M.D. (GUICHARD et DELORME - 83, TYSON - 178, AUSTIN JONES - 107 - DE FINE LICHT - 68) etc..

- soit au contraire une atonie duodénale manifeste, avec péristaltisme mou, lent, rare ou même absent, qui pour d'autres auteurs est le signe spécifique du "vrai" M.D., celui-ci étant toujours "un sac inerte, sans contraction" (d'ALLAINES cité par MIA-

laret - 133), la moindre onde contractile étant la preuve d'une sténose mécanique. Il s'agit là, à vrai dire, d'une position doctrinale distinguant entre vrais et faux M.D. abandonnée par beaucoup. Mais il reste que cette hypotonie duodénale décrite par DUCUING sous le nom de stase paralytique est tout de même commune à toute une catégorie de M.D. dits fonctionnels (HILLEMANT - 103). Dans ce domaine d'ailleurs, les limites sont difficiles à tracer entre pathologie et physiologie, car il semblerait exister une stase relative, normale, au niveau du genu inferius, qui serait liée à la fixation anatomique du duodénum (COLLARD - 39). Et tous les intermédiaires peuvent se voir.

A côté de ces hypotonies en quelque sorte primitives, peuvent se voir des atonies que l'on pourrait dire secondaires. Car il semble bien qu'un duodénum hypertonique s'épuise à la longue devant un passage non forçable, et que même en cas d'obstacle mécanique le péristaltisme exagéré du début puisse faire place à une certaine atonie; ceci se voit en effet dans les formes occlusives. A cette phase tardive correspond souvent une distension de tout l'ensemble gastro-duodénal, avec pylorobéant et reflux duodéno-gastrique.

Dans l'ensemble si les signes radiologiques sont manifestes au moment des crises ils peuvent être beaucoup plus discrets et difficiles à identifier dans les périodes de quiescence. Or le M.D. est une affection essentiellement intermittente dans ses manifestations. "C'est pourquoi l'absence de signes radiologiques typiques à l'un des examens ne doit pas faire éliminer le diagnostic " (JONES A., 107).

EXAMENS PARACLINIQUES

Ils sont peu nombreux :

- le tubage duodénal est davantage une méthode thérapeutique que diagnostique. Il ramènera, une fois vidée la stase, un liquide duodénal qui peut ne pas contenir de bile "le plus souvent, ce qui est assez surprenant " dit MIALARET (133) "L'épreuve de Meltzer-Lyon elle-même est souvent négative " (id). Ce point est d'ailleurs discuté,

- l'étude des ferments duodénaux et pancréatiques est possible. Elle pourra dépister des altérations de la sécrétion.

- le tubage gastrique ramène un suc gastrique normal,

mais le taux de l'acide chlorhydrique est variable : normal, élevé ou abaissé. Cependant la coexistence d'une ana ou hypo chlorhydrie avec des douleurs de type ulcéreux doit éveiller l'attention et faire suspecter une autre étiologie que l'ulcus.

- la numération globulaire montre assez souvent une anémie nette (2,5 ou 3 millions de G.R.) normochrome le plus souvent.

Lors des crises aiguës il existe naturellement un syndrome biologique de deshydratation avec perte d'électrolytes Cl - Na K.

Mais dans les formes chroniques à vomissements assez fréquents peuvent exister des perturbations notables des électrolytes, sur lesquelles nous reviendrons.

- La coproculture enfin peut parfois mettre en évidence la présence d'une flore pathogène dominante, non seulement au cours des épisodes diarrhéiques, mais aussi en dehors de toute anomalie apparente du transit.

EVOLUTION

L'évolution de la maladie est si particulière qu'à elle seule elle constitue l'un des traits essentiels du tableau clinique.

Sa longue durée, l'intermittence capricieuse des troubles, l'influence considérable du psychisme sur leur déclenchement, l'aggravation lentement progressive qu'il est classique de diviser en deux phases, la caractérisent.

L'évolution de la maladie est en effet extrêmement longue, s'étendant en règle sur des années, souvent sur la moitié de la vie ou davantage encore, et ceci, comme nous l'avons vu, même dans les formes dont la cause est congénitale. Dans la plupart des cas lorsque les troubles digestifs sont devenus assez marqués pour réaliser le tableau typique de l'affection qui fait alors découvrir le M.D. il s'agit déjà de l'aboutissement d'une longue histoire de malaises mal caractérisés jusque là. L'interrogatoire les retrouvera facilement d'autant que ces malades, souvent lassés et pessimistes, les accusent spontanément.

Ils remontent parfois à la petite enfance, voire à la naissance, mais il n'est pas toujours possible d'extraire de la mémoire des malades ces faits oubliés, ou dont ils n'ont même pas eu connaissance.

Même si elle ne remonte pas aussi loin, on retrouve cette longue histoire préliminaire dans le plus grand nombre de cas de M.D. Il est évident qu'elle a des chances d'être d'autant plus longue que le M.D. se manifeste à un âge plus tardif et qu'elle est au contraire pratiquement inexistante dans les M.D. découverts chez le jeune enfant.

Dans son ensemble l'évolution se fait vers une aggravation des troubles en intensité et en fréquence. Cette aggravation est cependant tardive. Il est classique par analogie avec les cardiopathies, de considérer deux périodes évolutives : la première, très longue, est la phase de "compensation", la seconde est celle de "décompensation" (on a dit aussi d'asystolie duodénale). Si la chose correspond bien à une réalité clinique, la terminologie employée implique en fait une hypothèse physio-pathologique.

1° - Phase de tolérance

En réalité la première période, qu'on pourrait mieux nommer "phase de tolérance" couvre des faits assez divers, même sur le plan clinique.

Ainsi, dans un M.D. de cause congénitale elle englobe :

a) - Les accidents initiaux précoces (souvent dès la naissance) mais qui sont transitoires,

b) - Une période de latence qui peut être absolument silencieuse et peut durer jusqu'à l'âge adulte (c'est peut être là qu'on pourrait le plus justement parler de phase de compensation).

c) - Enfin les manifestations digestives encore mineures et très intermittentes par où débute en apparence la maladie.

Nous reviendrons sur les significations physio-pathologiques diverses de ces étapes.

Mais pratiquement on ne peut les dissocier. Elles sont d'ailleurs loin d'être toujours individualisées ou présentes. De plus elles gardent en commun certains caractères qui les unissent sur le plan clinique:

1 - l'intermittence des manifestations est le premier. Des attaques mêmes typiques peuvent être espacées de plusieurs mois ou plusieurs années, dix ans (FINSTERER) voire davantage. De longues périodes de calme (quelle que soit leur cause) sont donc un élément symptomatique de cette évolution au même titre que les accidents qu'elles séparent.

2 - la période de tolérance s'étend donc sur des années, ponctuée d'incidents mineurs (dyspepsie, "indigestions") ou plus sérieux (véritables attaques) mais spontanément résolutifs. Et c'est là le deuxième caractère qui définit cette période.

3 - Le troisième enfin est l'allure capricieuse des manifestations dans toute cette période, pouvant faire alterner des attaques typiques avec des troubles vagues ou le silence absolu. Cette variabilité tient sans doute en partie au rôle que jouent dans le déclenchement des troubles certains facteurs occasionnels, sur lesquels nous reviendrons.

Tous ces caractères ne facilitent guère l'identification de la maladie. Cette symptomatologie vague, intermittente, sera l'occasion de diagnostics successifs et de traitement nombreux voire chirurgicaux, sans résultats durable, naturellement ! Quand on en vient au diagnostic de M.D. les malades ont souvent dû, déjà, subir l'ablation de la vésicule biliaire, un traitement anti-ulcéreux, parfois des interventions pour ptoses viscérales (rein droit par exemple) ou même des traitements neuro-psychiatriques.

Les attaques peuvent cependant être assez caractéristiques. Les premières sont souvent de courte durée : 24 - 48 h. quelques jours au plus - les vomissements rares ou même unique, la douleur d'intensité faible. L'état général n'est pas touché et souvent le sujet n'interrompt pas son activité. Après l'attaque, tout semble redevenir normal pendant une accalmie d'une durée variable, close par une nouvelle crise. Une sorte de périodicité peut s'établir, les attaques se reproduisant avec une fréquence qui va de une crise tous les mois, ou tous les 2 - 3 mois, jusqu'à une par an ou davantage.

Mais à travers cette intermittence capricieuse, l'évolution se fait cependant vers une aggravation progressive.

2° - Phase de décompensation (ou d'extériorisation)

La maladie entre alors dans la phase de "décompensation". En fait il n'y a pas de hiatus entre les deux phases. Peu à peu la sédation entre les attaques est devenue moins complète, les douleurs persistent. Les attaques deviennent plus fréquentes, plus longues, plus graves. L'état général s'altère, le malade maigrit. Il peut décliner rapidement et de façon impressionnante, dans un état de dénutrition et surtout de deshydratation intense.

Progressivement peut se trouver réalisé un état d'occlusion haute avec vomissements très abondants et subintrants, qui menace la vie et impose une thérapeutique d'urgence. Cet état peut aussi survenir brutalement sous l'effet d'un facteur occasionnel surajouté.

Au total, ce qui caractérise la période de décompensation est sa tendance à l'aggravation : soit que les attaques récidivent rapidement, soit qu'apparaissent des complications, soit enfin qu'un état irréversible se trouve réalisé qui impose un traitement chirurgical.

Le terme de cette évolution qui est en fait rarement mortelle, bien qu'elle puisse menacer la vie, est en réalité l'intervention chirurgicale. Car finalement, l'altération de l'état général, ou l'importance des douleurs rebelles à la thérapeutique, ou celle des vomissements, ou un tableau d'occlusion haute, ou des complications graves, obligeront à l'opération.

Certains facteurs, avons-nous dit semblent avoir une nette influence sur le déclenchement des crises (ou parfois des accalmies).

- facteur alimentaire : certains mets sont mal supportés notamment les féculents et les produits fermentescibles. Les ali-

ments dits de lest s'évacuent, aussi, difficilement et parfois ont pu se concrétiser en véritables bouchons, cause d'occlusion. Enfin les excès de table d'une façon générale ont un rôle nocif indiscutable.

- facteur général : la fatigue, l'amaigrissement (tenant bien sûr à une autre cause que le M.D.) ont pu être à l'origine de crises graves, ou parfois le point de départ apparent de la maladie. (Rappelons que pour certains l'amaigrissement est la cause de nombre de compressions artério-mésentériques).

- Facteur psychique :

Mais surtout, nous voulons insister sur le rôle considérable que semble jouer dans l'évolution du M.D. le facteur psychique. Encore que le fait soit commun à maintes affections digestives, c'est tout de même un caractère très remarquable du M.D. que cette influence des émotions, des préoccupations, des soucis, bref de l'équilibre psychologique du sujet sur l'évolution de sa maladie, aussi bien dans le déclenchement des poussées évolutives que dans celui des rémissions.

Une observation de AUGUSTE - RAZEMON et TOISON (9) est particulièrement démonstrative à cet égard, dans laquelle les crises d'un M.D. ont toujours été déclenchées, depuis l'âge de 5 ans jusqu'à 22 ans (ou il fut opéré) par des chocs affectifs ou simplement une tension émotionnelle trop intense ou trop prolongée. Le confort psychologique au contraire entraînait des rémissions remarquables. De même une malade de DECKER et MOSIMANN (44) vomit "surtout lorsque la malade est soucieuse ou nerveuse". Les exemples sont innombrables.

Et le couple cortico-diencephalique joue ce rôle essentiel même dans les M.D. ayant les causes les plus mécaniques qui soient, ce qui tendrait à prouver s'il en était encore besoin la nature complexe de leur pathogénie.

COMPLICATIONS

Au cours de cette longue évolution du M.D. des complications peuvent apparaître :

- l'occlusion haute

Autant ou plus qu'une complication elle représente une modalité évolutive. Mais elle peut être liée à l'accumulation de substances non digérées ou non digérables qui finissent par constituer un bézoar occlusif (Exceptionnellement il a pu s'agir de l'ingestion d'un corps étranger).

Intolérance gastrique absolue, vomissements répétés surabondants, bilieux puis muqueux pouvant atteindre plusieurs litres, avec une déshydratation rapide et massive que traduit fidèlement la chute de poids de plusieurs kilogs en quelques jours, et une déperdition correspondante d'électrolytes (qui peut être responsable entr'autres de tétanie et de manifestations neurologiques). Etat général très altéré, fièvre, collapsus, réalisent rapidement un tableau très alarmant.

L'examen physique n'apporte que la notion d'un ventre plat, avec cependant assez souvent des ondes péristaltiques épigastriques. La radio fera le diagnostic. De toutes façons l'intervention s'impose après une indispensable réanimation.

- Des manifestations biliaires

Peuvent se voir au cours des poussées évolutives, ce qui n'est pas fait pour simplifier le problème diagnostique. Ce sont soit un subictère ou même un ictère franc (REBOUL, LEY, DELORME - 150, BUCK - 32), soit des crises douloureuses d'hyperkinésie biliaire.

S'agit-il de véritables complications, ou d'association, ou encore de troubles relevant de la même cause que le M.D. ? Toutes ces explications ont été avancées. On a invoqué la coudure des voies biliaires par la ptose duodénale (KRAAS - WEISS) "une angiocholite ascendante due aux fermentations de la stase duodénale, ou encore un syndrome d'atonie des voies biliaires de même étiologie que la paralysie duodénale " (MIALARET - 133).

- Diarrhée

Il est certain qu'une infection chronique se développe au sein de la poche de stase (BUCK P. 32). Elle est une des causes des grandes crises diarrhéiques et d'infection intestinale observées parfois chez ces malades. Elles peuvent entraîner une déperdition considérable d'eau et d'électrolytes et surtout de potassium.

- Des complications pancréatiques ont été signalées, procédant de reflux intra-canalair, et à type de pancréatite aiguë hémorragique et oedémateuse. Elles semblent rarisimes.

On a signalé la présence de diverticules (vrais) duodénaux coexistant avec le M.D. sans pouvoir dire là non plus leur cause exacte et s'ils sont secondaires ou s'il s'agit d'une simple coïncidence. Ils semblent rares.

Ils pourraient être à l'origine de quelques unes des très rares perforations de M.D. rapportées. Peut-être par perforation

d'un de ces ulcères dont les diverticules semblent fréquemment compliqués.

En tout cas il est fréquent qu'existent de nombreuses petites ulcérations de la muqueuse des M.D. Mais l'ulcus vrai des 2ème et 3ème portions est rare. Son étiologie et ses rapports exacts avec le M.D. restent inconnus. Quant aux ulcus bulbaire et gastrique, ils semblent bien tout à fait hors de question, car s'ils s'accompagnent parfois d'un M.D. dit "fonctionnel", ils en sont considérés comme la cause et non comme une complication (★)

- Enfin s'il n'est pas rare de voir du sang teinter les vomissements abondants, parfois il s'agit de véritables hématémèses, abondantes, graves. Elles ont peut être leur origine dans les nombreuses ulcérations de la paroi duodénale dont nous avons parlé, ou dans la coexistence d'un ulcus, mais il n'est pas toujours possible de la découvrir, non seulement à la radio, mais encore à l'intervention, même duodénum ouvert.

- De même des melœnas importants peuvent être observés au décours des hématémèses, ou bien survenir isolément au décours des crises.

- Complications biologiques et métaboliques

Nous voudrions insister davantage sur les complications biologiques et métaboliques du M.D. chapitre qui explique peut-être une part des troubles neuro-psychiques de cette affection.

Nous n'envisageons pas tant ici les altérations aiguës enregistrées lors des crises aiguës (perte d'eau et d'électrolytes - hyperammoniémie des saignements digestifs abondants) que le retentissement à longue échéance des troubles digestifs du M.D.

- chez l'enfant, la maladie peut être la cause d'un retard staturo-pondéral et intellectuel.

- chez l'adulte, le retentissement n'est pas aussi massif. Si ces sujets sont souvent un peu hypotrophiques, maigres et longilignes, c'est, comme nous l'avons dit, qu'il s'agit d'un type constitutionnel, facteur étiologique et non conséquence du M.D. (ceci ne concerne pas, répétons-le, les amaigrissements récents et transitoires provoqués par une forte attaque chez un sujet normal jusque là).

(★) Et pourtant, certains pensent qu'ulcus gastrique ou duodenal peuvent se voir comme complication du MD. "Kaiser et Shumaker ont montré que l'obstruction chronique du duodenum stimule l'antre ce qui a son tour a pu amener la formation d'un ulcus duodenal ou gastrique" (in 107) de même Sloan (168).

Cependant la répétition des troubles digestif, l'existence d'une anorexie globale dans la phase décompensée, peuvent amener un état de malnutrition avec baisse des protides totaux (à $57\text{g}^\circ/\infty$) dans une observation de BONNIOT et BONNET-EYMARD (28) avec chute des albumines et des gamma-globulines).

On peut ainsi observer de véritables oedèmes de carence par hypoprotidémie. Ils siègent surtout aux membres inférieurs, parfois importants, parfois discrets à rechercher sur les chevilles ou pré-tibiaux

La tension artérielle est basse, l'anémie nette (trois millions ou moins de globules rouges).

Mais les perturbations les plus intéressantes se situent essentiellement au niveau des électrolytes, et particulièrement du POTASSIUM. Leur taux sanguin est nettement abaissé et de façon chronique, ce qui engendre un certain nombre de troubles, liés pour la plupart à l'hypokaliémie. Il est intéressant de noter que parmi ceux-ci quelques-uns, à vrai dire mineurs : asthénie, céphalée, voire constipation, font partie du tableau clinique habituel du M. D. sans pour autant affirmer dans tous les cas leur origine hypokaliémique, car il s'agit en fait de symptômes bien banals et dont l'origine peut être très diverse .

Beaucoup plus spécifique est la constatation d'une hypo ou d'une aréflexie tendineuse des membres inférieurs que l'on devra rechercher systématiquement. Mais le test sans doute le plus sensible et le plus fidèle d'hypokaliémie est la constatation de troubles de l'E.C.G. (Tétrade de Plattner - bas voltage des complexes - allongement de QT avec allongement et sous dénivellation de S T en cupule - onde T aplatie dans toutes les dérivations - existence d'une onde U). Ils persistent même plus longtemps que l'hypokaliémie, traduisant davantage la chute du potassium tissulaire que son taux humoral.

Par ailleurs, en rapport avec la baisse du niveau électrolytique, il peut exister une élévation modérée de l'urée sanguine (par exemple à 0,65) dite "par manque de sel".

Tout peut en rester là. Ou alors, de véritables complications de ce syndrome électrolytique, d'expression clinique bruyante peuvent apparaître :

- des crises de tétanie ne sont pas rares chez ces malades (HILLEMAND et PATEL - 101), simple contractures des extrémités, ou généralisées, signes de CHVOSTEK et de TROUSSEAU. Elles semblent en rapport avec le déficit potassique provoqué par les vomissements, lesquels s'accompagnent en règle d'une alcalose métabolique qui entraîne une sortie du potassium cellulaire et une élimination rénale exagérée, s'ajoutant et aggravant les pertes digestives.

Enfin l'on peut même observer de véritables paralysies périodiques des membres inférieurs (BONNIOT et BONNET-EY¹ MARD - 29 - TURIAF et MARLAND - 177).

Au maximum, le groupement de ces troubles (paralysies musculaires à rechute, tétanie, atonie gastro-intestinale et hypokaliémie) peut réaliser un tableau tout à fait comparable au syndrome de CONN par hyperaldostéronisme primaire (à l'exclusion de l'hypertension, et évidemment, de l'hyperaldostériorurie) comme l'ont rapporté TURIAF, MARLAND, SAVIER, TOUTET, dans une très belle observation de M.D. publiée en 1959 (177).

- la malade, jeune femme de 34 ans à l'époque où enfin le diagnostic de M.D. fut porté, souffrait depuis l'âge de 22 ans (soit depuis douze années) de vomissements périodiques abondants et incoercibles, qui furent à trois reprises accompagnés de tétanie et de paralysie des membres inférieurs. (notons au passage qu'il s'agissait d'une sténose par anomalie congénitale, et que les premiers troubles connus remontaient à l'âge de dix ans, à savoir de grandes crises de vomissements).

A l'âge de 27 ans, l'un des épisodes paralytiques des membres inférieurs fut d'une telle importance qu'il entraîna une hospitalisation de cinq mois, suivie d'une rééducation motrice de huit mois.

Lors de la dernière crise, (celle observée par les auteurs) les taux d'électrolytes humoraux étaient les suivants :

Cl = 2, 40 - 68 mEq
 Na = 3, 10 - 135 mEq
 K = 125 mg - 3, 2 mEq
 RA = 64 volu. 29 mEq
 Ca = 130 mg.
 P = 37 mg

Le diagnostic fut fait par les auteurs grâce à la radiologie digestive qui montra une énorme dilatation de l'estomac et du duodénum ainsi qu'une atonie de ces organes et de tous le tractus digestif, avec transit extrêmement ralenti, et enfin l'existence d'un méga-dolicho-sigmoïde dont le lavement baryté nécessita trois litres de bouillie !

Après réanimation la malade fut opérée. Une dérivation (par gastro-entérostomie) supprima les troubles digestifs en rétablissant un transit satisfaisant, et assura la guérison totale de l'hypokaliémie et des perturbations qu'elle engendrait. "Il est probable - concluent les auteurs - que les troubles gastriques de

notre malade ont été progressivement aggravés par l'hypokaliémie qui en était la conséquence, et qui a son tour retentit sur l'état gastrique en favorisant l'atonie de l'estomac".

BONNIOT et BONNET - EYMARD (1955 - 29) observation déjà citée, avaient observé un tableau très voisin chez un homme de 54 ans porteur d'un M.D. au décours d'une attaque très importante ayant entraîné une dénutrition extrême avec cachexie et œdèmes, qui exigea une intervention d'urgence pour dérivation. La décision d'opérer fut précipitée par la constatation, un matin, d'une amaurose bilatérale apparue brusquement. Elle fut heureusement passagère, ayant cédé le lendemain de l'opération, mais la récupération de l'acuité visuelle ne fut jamais totale. De plus au décours de l'intervention apparaissait une paralysie complète, flasque des extenseurs aux quatre membres, sans réaction de dégénérescence. La récupération nécessita plusieurs mois de rééducation, vitaminothérapie, et huit mois après la dérivation (qui avait supprimé les troubles digestifs) on constatait encore une areflexie tendineuse achilléenne et rotulienne.

A noter aussi chez ce malade l'existence d'un méga-dolichocolon reconnu depuis dix ans (découvert à l'occasion de troubles digestifs du même ordre) et qui fut responsable dans le post-opératoire, d'une occlusion basse fonctionnelle qui céda aux infiltrations splanchniques.

Les auteurs interprètent paralysies et amaurose comme des névrites par carence, mais sans envisager le rôle de l'hypokaliémie. (Le taux des électrolytes n'est pas mentionné dans le bilan humoral préopératoire qu'ils publient).

Il nous semble légitime cependant de considérer qu'un déficit potassique doit être à l'origine de ces troubles, et nous pensons même qu'il explique le méga-colon et son épisode occlusif. Rappelons que dans l'observation de TURIAF - MARLAND (177) il existait aussi un énorme méga-dolicho-sigmoïde avec une atonie de tout le tractus digestif. Dans notre observation, les radios d'abdomen pratiquées en novembre 1953, alors que l'enfant était en pleine crise de vomissements incoercibles, montrent clairement le 2 novembre un colon très dilaté qui n'était pas encore visible sur les clichés pris la veille.

L'on a vu que l'association maladie de Hirschsprung - M.D. était très rare. Nous inclinons donc à penser que le plus grand nombre des mégacolons constatés chez des sujets atteints de M.D. radiographiés à l'occasion d'accidents digestifs, ont probablement leur origine dans les troubles de l'équilibre électrolytique du potassium, aigus ou chroniques, qui peuvent certainement à la longue retentir de façon importante sur le tractus digestif.

Une dernière remarque doit être faite à propos de ces troubles biologiques : il faut noter en effet que les grandes complications neurologiques, si elles sont le fait d'un terrain déjà carencé, apparaissent surtout à l'occasion de grandes crises de vomissements. Or le syndrome "crises tétaniformes + paralysies" est bien connu comme complication des grands vomissements (ceux qui compliquent une sténose pylorique, par exemple), et l'on sait qu'il peut être aggravé, voire déclenché par l'absorption importante de poudres alcalines qui accroissent l'alcalose et la spoliation potassique. Or ces poudres sont fréquemment prescrites aux sujets porteurs de M.D. contre leurs douleurs épigastriques. C'est dire que leur administration devra toujours être modérée, et cessée en cas de vomissements.

Enfin, si les troubles digestifs sont assez importants et répétés pour entraîner une baisse permanente du taux des électrolytes, ils doivent bien provoquer aussi des troubles de l'absorption et notamment des polycarences vitaminiques dont le rôle n'est sans doute pas négligeable dans les manifestations neurologiques et le syndrome biologique de dénutrition. Mais en ce qui concerne le M.D. il n'a pas fait, à notre connaissance, l'objet d'études particulières.

- Enfin il faut signaler quelques complications assez particulières

. la compression de la veine rénale gauche dans une pince mésentérique a pu être cause d'une albuminurie orthostatique (par congestion du rein gauche) (HALPERT - 87)

De même la gêne circulatoire de la veine rénale gauche peut retentir en aval sur les veines spermatiques ou ovariennes gauches, et être cause d'un varicocele gauche ou de varicosités pampiniformes de l'ovaire (JONES - 107).

. On a signalé aussi l'existence d'oesophagite, attribuée à un effet secondaire aux vomissements répétés (RATJEN - 149).

EVOLUTION APRES TRAITEMENT CHIRURGICAL. PRONOSTIC

En dehors de certains accidents aigus, tels que les grandes hématomésés ou les occlusions hautes, ou encore la dénutrition extrême des grandes attaques de vomissements d'un M.D. laissé à lui-même, accidents par lesquels la vie du malade est directement menacée, mais qui sont en règle jugulés par la thérapeutique (si elle n'est pas trop tardive), le pronostic du M.D. ne se joue pas d'ordinaire sur le plan vital.

Dans les formes les plus sévères, mal supportées, avec des crises graves répétées, l'importance même des troubles entraîne une sanction chirurgicale qui consiste habituellement en l'établissement d'une dérivation dont les modalités sont extrêmement diverses, associée, le cas échéant, à la levée d'un obstacle éventuel

Il faut évidemment tenir compte du fait que toute intervention chirurgicale comporte un risque vital qui n'est jamais égal à zéro. Mais il semble ici très peu élevé, et il est amplement justifié par les dangers certains de l'abstention.

Pour la plupart des M.D. le pronostic se confond donc à plus ou moins longue échéance avec l'évolution post-opératoire et le devenir du malade après l'intervention.

Or, après l'intervention, même si le résultat lointain doit être excellent, il est très fréquent que les troubles se manifestent encore. Ils vont peu à peu s'estomper et finalement disparaître. Ils réapparaissent très fréquemment dès les premiers jours après l'opération, peut être en raison des difficultés habituelles de la reprise du transit, après une anesthésie générale et le traumatisme opératoire sur l'intestin. Ou encore la persistance d'un déséquilibre humoral.

Ainsi, dans notre observation, malgré une reprise normale du transit au troisième jour, les vomissements sont réapparus avec la reprise de l'alimentation, et ont disparu progressivement en quatre ou cinq semaines. Mais six mois après sa sortie l'enfant a fait à nouveau une crise typique et sévère. Enfin, un an après l'opération on constate encore l'existence d'un tympanisme épigastrique anormal qui traduit sans aucun doute la persistance d'une dilatation duodénale.

Tout se passe comme si le traitement chirurgical ne réglait pas d'emblée à lui seul le problème thérapeutique, mais apportait simplement à l'organisme une aide lui permettant enfin de faire les frais de la maladie et de la surmonter. Et en effet, dans la majorité des cas, même si un obstacle causal a pu être levé, l'intervention n'a été que palliative, car laissant en place les lésions constituées de M.D. qui par elles-mêmes peuvent entraîner des troubles.

Mais le drainage permet à la longue un retour progressif du duodénum à des dimensions plus normales, tandis que s'estompent et disparaissent les troubles cliniques.

Ces faits sont objectivés par les contrôles radiologiques post-opératoires qui, dans un grand nombre de cas, même lorsqu'il y a guérison clinique parfaite, montrent la persistance

d'une dilatation duodénale pendant de longs mois ou années. (QUENU et JACQUELIN - 147) " chez la plupart de nos malades sauf chez ceux chez lesquels nous avons pratiqué une exclusion pylorique par section, nous avons vu persister pendant un temps très long, parfois plusieurs années des signes de dilatation et de stase duodénale. Ces signes persistaient particulièrement dans les duodéno-jéjunostomies pour stase basse même chez des malades dont les résultats cliniques au moins immédiats étaient bons" (BUCK - 32 "même dans les cas les plus favorables, la régression de la poche se fait toujours très lentement ". Dans la publication citée on lit que la sténose duodénale fut opérée le 21 octobre 1957 par duodéno-jéjunostomie. Le 6 mars 1958, le duodénum était toujours très volumineux malgré un bon fonctionnement de l'anastomose et une évacuation complète en trois heures. Le 2 janvier 1959, le duodénum a diminué mais reste de volume encore supérieur à la normale. Les circonstances étaient il est vrai un peu particulières, nous y reviendrons) (Voir encore AMELINE et LOISEAU - 6) etc...

Il est rare que ce lent retour à la normale ait pu être suivi par des clichés successifs, car il est exceptionnel que des radios soient pratiquées avec un recul de plusieurs années quand la guérison clinique se maintient. (Une observation de SEHMISH - 160) signale un contrôle radio quatre mois après l'intervention, qui ne montre pas de changement, et un autre 12 ans plus tard qui montre un duodénum encore un peu gros, mais l'énorme dilatation sacciforme a complètement disparu.

Il est des cas cependant où le retour du duodénum à la normale est très rapide après l'intervention.

Cependant les résultats opératoires sont loin d'être toujours excellents ou même simplement bons. Sur le plan fonctionnel tout peut se voir, depuis la guérison totale jusqu'aux récidives avec aggravation, en passant par les demi-échecs où la persistance de troubles importants pourra conduire à une réintervention. Un record semble être le cas rapporté par DUDLEY (55) dans lequel il y avait encore une stase importante après cinq interventions, parmi lesquelles : duodéno-jéjunostomie, gastro-jéjunostomie et jéuno-jéjunostomie.

Il est d'ailleurs bien difficile de chiffrer les pourcentages de bons et mauvais résultats, les séries publiées étant en général trop petites pour avoir une signification statistique valable.

L'opinion classique depuis WILKIE (187) est que les résultats opératoires semblent d'autant meilleurs qu'il s'agit d'un M. D. de cause mécanique obstructive (réserve faite des risques

de maladie adhérentielle : QUENU et JACQUELIN avaient dit aussi (147) "En résumé dans les cas de stase mécanique, l'intervention chirurgicale a apporté souvent la guérison par l'opération primitive, toujours une amélioration, soit primitivement, soit à la suite d'une opération complémentaire " mais ils ajoutaient plus loin : "quelle qu'ait été la forme de l'opération, les résultats ont été dans l'ensemble mauvais pour la plus grande partie des stases dues à une périduodénite moins mauvais cependant pour les stases hautes que pour les stases basses où aucune amélioration définitive n'a été notée ") A vrai dire ces lignes pessimistes écrites en 1942 doivent sans doute être révisées maintenant en raison des progrès des techniques chirurgicales et des armes thérapeutiques modernes.

Enfin nous citerons pour mémoire la possibilité d'une complication grave d'un certain type d'opération : l'ulcus peptique après gastro-entérostomie sans gastrectomie. Intervention qui fut beaucoup pratiquée autrefois, mais est formellement condamnée actuellement par certains auteurs en raison de ce risque (TYSON 178).

FORMES CLINIQUES

FORMES SYMPTOMATIQUES

Nous avons déjà dit que l'aspect clinique du M.D. était surtout fonction du temps, variant avec l'instant considéré dans l'histoire de la maladie. On pourrait ainsi fractionner à l'infini suivant les caractères particuliers que peut revêtir momentanément tel ou tel symptôme, et individualiser arbitrairement autant de formes cliniques diverses.

Par exemple, selon les caractères de la douleur, on pourrait décrire, comme nous l'avons signalé, des formes pseudo-biliaires ou des formes pseudo-ulcéreuses. Si ces faits sont intéressants pour les problèmes diagnostiques qu'ils posent, ils ne peuvent en revanche justifier vraiment la description de véritables formes cliniques en raison de la variabilité même de cette symptomatologie d'une attaque à l'autre chez un même malade.

Quelques formes cliniques cependant méritent d'être isolées

- les formes compliquées de grandes hématomèses dont nous avons vu que l'origine reste souvent mystérieuse. Elles réalisent un tableau bien différent de l'expression habituelle du M.D. et s'il était méconnu, elles posent un problème diagnostique difficile à résoudre immédiatement dans l'état d'urgence qu'elles engendrent et dont, en retour, les indications thérapeutiques sont rendues plus ardues par l'ignorance de la cause du saignement.

- les formes compliquées de paralysies ou de tétanie, qui posent de délicats problèmes de rééquilibration humorale, et de rééducation et de traitement de ces paralysies. D'ailleurs là aussi le M.D. peut être méconnu et il faut savoir y penser.

- les formes migraineuses (de P. DUVAL) qui ne sont peut être qu'un aspect mineur des suivantes

- les formes neuro-psychiques, dans lesquelles les signes psychiques sont au premier plan et les troubles digestifs vagues et mal définis. Le M.D. reste méconnu, et les malades sont soignés parfois longtemps par les neuro-psychiatres avant que l'origine réelle des troubles soit découverte (REICHERT : 151).

FORMES RADIOLOGIQUES

Les plus intéressantes sont les M.D. radiologiquement intermittents dont le diagnostic est de ce fait rendu parfois difficile. Il s'agit surtout de M.D. par compression artério-mésentérique.

- On a décrit des M.D. associés à un volvulus de l'estomac (GUILLET et CALVET - 84) lequel pour SANTY et FRANCILON doit être considéré presque comme un simple signe radiologique de M.D.

- La radio permet aussi d'identifier les :

FORMES TOPOGRAPHIQUES

- le M.D. peut être partiel ou total. Habituellement il intéresse les trois premières portions. Mais il s'étend parfois à la totalité du duodénum, et la dilatation peut même s'étendre au jéjunum initial (Dans un cas de AUGUSTE - RAZEMON - TOISON (9), la première anse jéjunale était dilatée. Dans le cas de SEH-MISH (160) c'était les 60 premiers centimètres du jéjunum qui participaient à la dilatation etc...)

- Ailleurs la dilatation est très limitée au contraire. Beaucoup de M.D. fonctionnels sont des méga-bulbes. S'il s'agit d'un obstacle, son siège détermine deux variétés de M.D. selon qu'il est infra ou supra vaterien. Cette dernière variétés beaucoup plus rare, se signale non seulement par certaines particularités clinique, puisque l'absence de bile dans les vomissement y est en principe absolue (mais ce peut aussi être le cas de certains M.D. infra vateriens) mais surtout par les problèmes thérapeutiques propres, liés au siège même de l'obstacle.

FORMES SELON L'AGE

"Affection de l'âge moyen de la vie" (NELL - 139) le M.D. peut s'observer aussi aux deux extrêmes : chez le vieillard où il n'offre pas de particularité clinique, si ce n'est la plus grande fragilité du terrain, et chez le nourrisson ou le jeune enfant où son évolution est évidemment plus courte, encore que dans certains cas elle puisse s'étendre sur 10 ans ou plus (neuf ans dans notre observation). Elle est aussi souvent plus sévère.

Nous n'envisageons ici que les cas de M.D. diagnostiqués dans l'enfance, c'est-à-dire des cas dont en général les manifestations ont été assez importantes pour en provoquer le diagnostic. Ce sont en quelque sorte des cas arrivés précocement à "maturité" Car nombre de M.D. d'adultes ont en réalité manifesté leurs pre-

miers signes pendant l'enfance, voire à la naissance comme nous l'avons signalé. Les signes radiologiques de M.D. existaient dès les premières crises, et la rencontre heureuse d'un examen radiologique a seule manquée pour que le diagnostic en ait été porté alors.

Ces faits montrent bien qu'il n'y a pas de séparation tranchée entre le M.D. de l'enfant et celui de l'adulte.

En réalité ces considérations ne concernent qu'un petit nombre des M.D. de l'enfant, ceux qui ne peuvent être classés dans le groupe des sténoses duodénales congénitales. Celles-ci rendent compte en effet de la plus grande partie des M.D. de l'enfant et du nourrisson et constituent un chapitre bien particulier que l'usage sépare des M.D. Cependant tous les intermédiaires peuvent s'observer de la sténose aiguë au M.D. authentique.

FORMES ASSOCIEES

Les malformations ont tendance à s'associer. Les M.D. congénitaux sont assez fréquemment associés à d'autres malformations digestives ou non. Le mongolisme ne serait pas rare (PUYLAERT 146).

Deux types d'association pathologique avec le M.D. méritent de retenir l'attention

- le premier concerne l'association à un autre méga organe : mégacolon, méga-oesophage, méga-uretère, dans lesquelles le M.D. ne semble bien être qu'une localisation particulière d'une anomalie générale. Ces faits présentent un intérêt doctrinal évident mais sont rares.

- le second concerne la coexistence, qui semble le plus souvent fortuite, d'un M.D. avec une autre affection digestive telle que : appendicite chronique, cholécystite, ulcus gastroduodéal, cancer digestif. Mais celles-ci sont également des causes possibles de M.D. fonctionnel, discutées mais bien classiques (BRODIN et Mme TEDESCO - 31).

L'intérêt des formes associées est donc double :

- diagnostique d'abord, car dans tous les cas il importe de ne pas méconnaître derrière un M.D. évident ou connu, l'existence d'une de ces affections (ce qui pourrait avoir des conséquences dramatiques), ou inversement, ne pas méconnaître le M.D. (ces affections représentent également les erreurs de diagnostic, les plus fréquentes en matière de M.D.)

- thérapeutique ensuite car si le M.D. leur est secondaire son traitement impliquera évidemment celui de ces affections.

FORMES SELON L'EVOLUTION

Toutes les allures évolutives aigue, subaiguë, chronique sont possibles et peuvent s'observer successivement chez un même malade. L'allure de tel épisode ne permet donc pas à elle seule de définir une forme clinique correspondante.

Mais l'aspect général de la courbe évolutive, la fréquence des attaques et l'importance de la symptomatologie permettent cependant de distinguer quelques catégories.

- il est des M.D. à évolution courte, portant sur quelques années, évoluant presque d'un seul tenant (mais toujours par attaques intermittentes^o) jusqu'à des accidents graves qui contraignent à l'intervention. C'est surtout le fait, semble-t-il, des M.D. dont la cause est une obstruction mécanique, acquise et souvent évolutive, telles par exemple que des brides inflammatoires.

- d'autres ont des crises très espacées, séparées par des accalmies de plusieurs années (jusqu'à 10 ans - FINSTERER - ou davantage). Puis un jour une aggravation portant sur la fréquence et l'importance des attaques rend inévitable un traitement chirurgical.

Ces deux types cliniques (schématiques) représentant en somme des formes de M.D. évolutifs.

A l'opposé, certains M.D. sont remarquablement tolérés toute la vie, ne donnant jamais qu'un minimum de troubles à type de dyspepsie faite de nausées, pesanteurs et ballonnements post-prandiaux, tension épigastrique. Ils sont pauci ou asymptomatiques et le restent. Et certains, parfaitement latents, sont découverts fortuitement ou lors d'un examen pour une autre affection, voire même lors d'une autopsie.

Il s'agit dans la presque totalité des cas de M.D. dits fonctionnels, justiciables seulement d'un traitement médical ou même du seul traitement de leur cause si elle est identifiée.

Ils constituent un groupe de formes non évolutives du M.D.

Le type évolutif permet donc de distinguer deux grands groupes opposés

- les M. D. non évolutifs et médicaux, qui sont un "état" plus, qu'une maladie,

- les M. D. "maladie" évolutifs et chirurgicaux.

Nous verrons plus loin que cette distinction, loin d'être une séparation artificielle, correspond sans doute à des réalités anatomiques et physio-pathologiques.

Quant aux innombrables étiologies, elles n'ont le plus souvent aucune expression clinique ni même radiologique qui permette de les identifier avant l'intervention. Leur problème se pose plus en termes de diagnostic et de traitement que de formes cliniques. Elles méritent de toutes façons un chapitre à part.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de M.D. se fait par la radiologie. C'est elle qui apporte la preuve de la stase et de la dilatation duodénales.

Parfois cependant il peut être facile de porter cliniquement ce diagnostic, devant un tableau typique au complet :

- longue histoire digestive antérieure plus ou moins floue
- crises digestives actuelles avec vomissements de stase et douleurs épigastriques,
- note neuro-végétative et psychique.

La radio ne fera que confirmer le M.D.

Mais ailleurs, devant des signes peu accusés ou trompeurs, ou s'il s'agit de la première attaque, ou si les antécédents sont méconnus, il est bien souvent difficile de demander l'examen radiologique gastro-duodéal, clef du diagnostic.

Or un traitement symptomatique peut amener une amélioration qui peut être de longue durée vu le caractère intermittent des troubles. Devant leur réapparition, leur insistance, l'ébauche d'une périodicité, il faut savoir sinon penser au M.D. du moins faire faire les clichés du haut appareil, digestif qui révéleront l'origine des troubles,

Le M.D. identifié, il conviendra toujours de faire une étude de radiologie complète du sujet étude du transit du grêle et surtout lavement baryté qui parfois donnera la clef du diagnostic étiologique en montrant une anomalie de situation du colon. Il conviendra également de pratiquer une U.I.V. à la recherche d'une ptose rénale droite et de troubles éventuels de la sécrétion.

Si la radiologie représente bien l'élément déterminant du diagnostic, elle n'est cependant pas infaillible. Un examen gastro-duodéal limité, comme souvent, à l'étude de l'estomac et du bulbe et délaissant, a fortiori, celle du transit peut fort bien méconnaître un M.D. authentique même énorme, et encore plus s'il est peu volumineux ou affaîssi à la suite de vomissements récents. Sur une série de quatorze cas de compression artério-mésentérique du duodénum publiée par S. AUSTIN JONES (107) sept fois le diagnostic radiologique du M.D. n'avait pas été fait et il fut une découverte opératoire.

C'est dire que la clinique reste d'une utilité considérable pour orienter l'examen radiologique standard par les techniques que nous avons indiquées.

En cas de doute, l'intervention exploratrice elle-même ne fournit pas toujours une réponse évidente, soit que l'attention étant attirée sur le haut appareil et le duodénum ne bombant pas à travers le mésocolon on cantonne les explorations à l'étage sus mésocolique, soit que l'accroissement de volume d'un duodénum évacué n'apparaisse pas facilement au chirurgien.

S. AUSTIN JONES (107) a proposé pour ces cas une épreuve d'insufflation du duodénum avec de l'air injecté par une sonde gastrique pendant l'intervention. On mesure le diamètre du duodénum avant et après l'insufflation. Chez le sujet normal l'expérimentation a montré que l'augmentation moyenne du diamètre duodénal n'atteint pas 1 cm, alors que chez ceux ayant un M.D. elle s'approche de 5 cm, avec un minimum de 4 cm. Cette technique semble intéressante comme appoint au diagnostic dans les cas douteux. Elle a été utilisée sept fois avec sept succès, ayant permis trois fois de confirmer un diagnostic de M.D. fait au préalable par la radio, et quatre fois de redresser une erreur de diagnostic clinique et radiologique.

Il faut noter cependant, comme le fait S. A. JONES, que l'insufflation duodénale avait déjà été pratiquée par WILKIE (186) dès 1921, mais abandonnée par lui quelques années plus tard (1927). En fait, on ne dispose pas d'un nombre suffisant de cas publiés pour juger de la valeur réelle de cette technique intéressante qui mériterait sans doute d'être mieux connue et davantage utilisée.

Le diagnostic du M.D. n'est donc pas en général facile à porter dès le début de son histoire clinique, d'autant qu'il s'agit d'une affection rare à laquelle on n'est pas accoutumé de penser.

De surcroît, sa symptomatologie est fréquemment trompeuse et bien des diagnostics plus usuels sont en général évoqués avant celui de M.D. :

- Ainsi, devant une crise douloureuse du flanc droit durant deux ou trois jours, accompagnée de vomissements bilieux, on sera orienté vers une maladie des voies biliaires, impression renforcée parfois par l'efficacité (provisoire) d'un traitement symptomatique, mais que les examens paracliniques ne confirment absolument pas. Il faut alors savoir chercher plus loin, sans se contenter d'un diagnostic de "dystonie" et surtout devant la répétition des troubles, pousser les examens radiologiques, l'interro-

toire, explorer le reste de l'appareil digestif, ce qui fera découvrir le duodénum anormal.

De même, des douleurs épigastriques tardives rythmées par les repas, évoluant par attaque de dix ou quinze jours, feront d'abord rechercher un ulcus... que la radio ne pourra mettre en évidence. En ne commençant pas un traitement d'épreuve sans avoir la preuve iconographique de l'ulcus, en répétant et complétant l'étude radiologique, notamment par un transit, on découvrira le M.D.

- Devant une douleur spontanée et provoquée un peu basse du flanc droit, avec de mauvaises digestions, une anorexie, de la constipation, un état nauséux, c'est le diagnostic d'appendicite subaiguë ou chronique qui sera retenu, et l'existence de quelques vomissements n'ira pas contre sa vraisemblance.

On sait que le diagnostic d'appendicite chronique ne doit être reçu qu'avec circonspection et être longuement discuté avant d'en venir à l'ectomie. C'est ainsi qu'on devra s'arrêter devant des discordances dans le tableau: des vomissements trop abondants et trop faciles, une trop grande influence de l'état psychique (mais on sait son importance dans toute la pathologie digestive) sur le déclenchement des troubles, un tympanisme épigastrique anormal, un manque de souplesse à ce niveau, des douleurs ou des nausées réveillées par la palpation haute, ou surtout des ondulations péristaltiques. En fait, il s'agit souvent là de subtilités séméiologiques et ces signes sont très inconstants.

L'appendicectomie elle-même ne peut guère redresser le diagnostic. L'incision de Mac Burney ne permet pas en général une exploration suffisante pour découvrir le M.D. responsable. C'est donc finalement le plus souvent la persistance des troubles après l'appendicectomie qui affirmera le premier diagnostic (mais pas toujours pour l'orienter dans la bonne direction).

- Dans les formes avec altération de l'état général, un néoplasme digestif sera le plus souvent évoqué tout d'abord et devra être formellement éliminé avant que d'envisager un autre diagnostic. Les divers examens faits au cours de cette recherche apporteront en règle la notion de M.D.

- les douleurs atypiques avec une irradiation postérieure droite sont parfois attribuées à une atteinte rachidienne, ou, souvent, à une affection rénale droite et notamment une ptose rénale (une néphropexie droite a été signalée dans les antécédents de quelques malades) d'autant plus que chez certains sujets les accidents du M.D. semblent en rapport avec une hyperlordose et un amaigrissement générateur de ptoses viscérales.

- Bien que les manifestations neuro-psychiques soient un trait particulièrement caractéristique du M.D. leur existence ne facilite pas toujours son diagnostic. Notamment, la forme "migraineuse" avec des céphalées importantes, si elle s'accompagne de vomissements en fusée, pourrait simuler une hypertension intracranienne, et un déficit moteur associé faire envisager une tumeur cérébrale. Mais une analyse plus serrée des symptômes, leur rythme prandial, la note digestive nette, les examens paracliniques enfin : fond d'oeil, E.E.G. radios digestives, rétabliront un diagnostic exact.

Enfin, même un tableau typique sera bien souvent d'abord méconnu, car signes épigastriques et vomissements de stase pourront évoquer d'emblée une sténose gastrique ulcéreuse, évidemment beaucoup plus fréquente. Mais il n'y a ici que demi-mal, car cette conclusion entraîne un examen radiologique gastro-duodénal approfondi qui rectifiera le diagnostic.

Cependant, même le diagnostic radiologique peut s'égarer s'il existe un pylore forcé avec reflux et stase gastrique importants ou si le duodénum dilaté est pris pour la poche inférieure d'un estomac biloculé par une sténose médiogastrique (FINSTERER - MIALARET).

De même si on n'a pas pris soin de dégager le duodénum en refoulant l'estomac (ou par des incidences appropriées, ou par opacification directe) la superposition de leurs ombres peut faire croire à tort à une atteinte gastrique.

Rappelons pour finir que la difficulté du diagnostic entre M.D. et autres affections digestives est accru de notable façon par la possibilité de leur association, qui peut même comporter une relation de cause à effet.

Le risque est double :

- d'une part la découverte d'une de ces affections ne doit pas faire méconnaître un M.D. coexistant en incitant à ne pas pousser davantage les investigations dès que ce premier diagnostic est acquis.

- d'autre part (c'est moins fréquent mais ce peut être beaucoup plus grave), la découverte d'un M.D. ne doit pas faire méconnaître une autre affection organique du tube digestif. Il ne faut pas se contenter d'un diagnostic de M.D. obtenu d'emblée, et, par principe, il faut rechercher autre chose, qui peut être la cause du M.D. Si en pratique le diagnostic du M.D. est le plus souvent un diagnostic d'élimination, il doit l'être encore, mais volontairement cet-

cette fois et par discipline intellectuelle, lorsqu'il a semblé s'imposer d'emblée comme évident (REBOUL - LEY - DELORME - 150)

Quant au diagnostic étiologique, il est évidemment capital mais c'est le plus difficile et le plus incertain, même à ventre ouvert.

Radiologiquement il est difficile et infiniment rare de déterminer la cause d'un M.D. On a retenu, en faveur d'une occlusion artério-mésentérique l'obtention de passages jéjunaux par la manœuvre de HAYES, ou toute autre soulageant la traction des anses grêles. Mais en raison du rôle non négligeable, **bien** qu'accessoire de la compression mésentérique dans d'autres M.D. de cause totalement différente, ce signe ne peut avoir de valeur absolue.

Un écueil qu'il faut éviter soigneusement est dû à l'association non rare de malformations ou de plusieurs causes possibles de M.D. Ainsi, un pancréas annulaire peut coexister avec un diaphragme intra duodéal (PEARSON - 141) ou les diaphragmes être multiples, ou encore, des brides inflammatoires secondaires coexister avec une autre cause de sténose. Il importe évidemment de ne pas cesser l'exploration dès qu'une cause d'obstruction est découverte, sans avoir la certitude absolue qu'il n'en existe aucune autre.

LES CAUSES DU MEGADUODENUM

Les causes des M.D. ont déjà été maintes fois recensées. Nous les rappellerons sans en reprendre l'étude, nous attardant seulement sur tel ou tel point particulier ayant retenu notre attention.

Non seulement les causes du M.D. sont très nombreuses mais encore elles sont disparates. Il est plus facile de les juxtaposer dans une énumération que de les articuler en des rapports logiques. Bien des classifications simplifient ce problème en se basant sur une définition restrictive du M.D., ce qui commence par éliminer telle ou telle série de causes difficiles à amalgamer d'une façon qui satisfasse la logique.

Ecartant pour l'instant toutes discussions nosologiques, nous entendrons ici le M.D. comme dans la définition de HILLEMANN selon laquelle : "Les M.D. comportent tous les cas où cet organe est augmenté de volume, quelle qu'en soit la cause ". C'est la plus large conception possible, elle permet de grouper le maximum de faits. Nous suivrons de même dans son ensemble la classification proposée par cet auteur (103) qui distingue trois grands groupes :

- celui des M.D. congénitaux,
- celui des M.D. secondaires
- celui des M.D. fonctionnels

Cependant il convient de remarquer que sur le plan clinique et thérapeutique, les M.D. congénitaux ne se distinguent guère des M.D. secondaires, tandis que sur le plan de l'étiologie au contraire, il faut séparer deux catégories d'importance très inégale mais radicalement différentes par leur origine :

- les M.D. primitifs ou congénitaux, vrais, dont les causes sont actuellement tout à fait inconnues, et qui semblent tout à fait exceptionnels,

- les M.D. secondaires (à cause acquise ou congénitale) qui sont la quasi totalité des M.D.

I - LES M.D. PRIMITIFS OU CONGENITAUX

Nous n'avons en vue ici que les M.D. congénitaux vrais (HILLEMAND - 103) c'est-à-dire ceux dans lesquels la malformation congénitale (de cause encore inconnue) est le gigantisme duodénal lui-même. Ces M.D. sont en somme l'aboutissement d'une évolution embryologique perturbée.

Cette conception stricte élimine les cas dans lesquels l'anomalie congénitale n'est pas le gigantisme duodénal, mais une tout autre lésion, intéressant ou non le duodénum, qui est elle-même à son tour génératrice d'un M.D. (Ces formes sont à classer avec les M.D. secondaires).

Ainsi limités les M.D. congénitaux semblent rarissimes.

UNCAPHER et HOLDER en 1957 (179) en ont rapporté un cas probable. Il s'agissait d'un homme de 61 ans, souffrant depuis l'âge de 35 ans de troubles digestifs périodiques en rapport avec un énorme M.D. s'étendant aux trois premières portions et à la moitié de la quatrième. Aucune obstruction extrinsèque ne fut mise en évidence par la duodénotomie. En revanche, il existait des anomalies congénitales du tractus bilio-digestif, notamment un dédoublement de la voie biliaire principale dont les canaux hépatiques droit et gauche s'abouchaient séparément dans le duodénum, et une vésicule biliaire rudimentaire.

Le plexus de MEISSNER et d'AUERBACH du duodénum étaient normaux.

En raison de l'absence de cause décelable à l'origine de ce M.D., en raison des autres anomalies congénitales digestives de ce malade, UNCAPHER et HOLDER pensent qu'il s'agit d'un M.D. congénitalement tel.

Trois points nous semblent dignes de remarques :

1 - le traitement, qui fut une résection de l'excédent de paroi constituant la poche, avec reconstruction plastique du duodénum à l'aide de la paroi restante.

2 - l'amincissement pariétal notable de la zone dilatée.

3 - l'âge des premiers troubles : 35 ans, et celui de l'intervention 61 ans.

En résumé, observation très intéressante, mais dont l'origine congénitale primitive n'est pas entièrement démontrée. Nous pensons en effet que l'absence d'anomalie des plexus au niveau de

la portion dilatée, ne suffit pas absolument à éliminer une dystonie aganglionnaire, puisque, dans celles des mégacolons, c'est justement la zone sus-jacente normale qui se dilate et on ne voit pas de raison qu'il en soit autrement pour le duodénum. Toutefois, dans le mégacolon à la jonction des portions saine et anormale, il existe une zone de transition où des anomalies sont déjà perceptibles, et surtout, le début de la zone dystonique participe à la dilatation (augmentant considérablement l'effet obstructif de la malformation comme l'a démontré HIATT.) Ignorant à quel niveau de la pièce a été effectué le prélèvement histologique, nous ne pouvons donc conclure. De même, on ne peut tirer argument de la minceur de la paroi duodénale. Si la zone sus-jacente à l'obstacle fonctionnel est en général représentée par un intestin de lutte, épais et hypertrophié, on connaît aussi des cas où ce caractère manque et la paroi, mince à l'extrême, a pu être le siège de perforations (DUHAMEL - 57).

De telles observations sont rares en tout cas. UNCAPHER et HOLDER h'en citent que deux dans leurs références : l'une de 1948 (Mc CLENAHAN et FISHER (124), l'autre de 1947 (HILLEMAND et DUGUE - 94). Celle-ci publiée dix ans plus tôt (et même partiellement en 1943 par d'ALLAINES et LENORMAND - 4) est très comparable au cas de UNCAPHER.

Il s'agit d'une adulte - jeune femme de 21 ans - souffrant depuis l'âge de 10 ans d'un énorme M.D. qui ne semble provoqué par aucune cause décelable, même à l'intervention. Le pédicule mésentérique semble comprimer un peu le duodénum, mais il paraît impossible aux auteurs "qu'une sténose aussi incomplète ait pu provoquer cette distension extrême". Les troubles persistent malgré une duodéno-jéjunostomie latéro-latérale et ne cédèrent qu'à une résection suivie de réimplantation duodéno-jéjunale terminale-latérale, complétée par une gastrectomie.

Il existait là aussi un amincissement de la paroi duodénale liée à une "atrophie considérable des deux couches musculaires" (HILLEMAND). Et cet auteur de conclure avec rigueur : "l'âge d'apparition des troubles, l'atrophie de la musculature, le volume de ce M.D. sont autant d'arguments en faveur de l'origine congénitale de l'affection, mais il ne s'agit que de présomptions et non de preuves de certitude".

Etant donnée l'époque de cette observation, il n'a évidemment pas été fait d'examen histologique des plexus myentériques. La possibilité d'une anomalie plexuelle n'est donc pas, là non plus, absolument écartée.

Nous ne prétendons pas pour autant que la dystonie aganglionnaire doive être considérée comme la cause de tous les M.D.

idiopathiques. Evidemment ce dernier terme n'est, comme on l'a dit, qu'un masque derrière lequel se cache notre ignorance. Mais nous croyons à l'existence de formes congénitales primitives, d'autant qu'un cas observé par P. PETIT semble la démontrer péremptoirement. (Ce cas est cité par lui dans une des lettres échangées avec notre maître le Docteur LAZARD à propos de notre observation). Il s'agit d'une petite fille opérée d'un énorme M.D. réalisant véritablement une deuxième cavité gastrique, pour lequel aucun obstacle n'avait été trouvé. L'ouverture du duodénum montre : "qu'il y avait une muqueuse gastrique formant la poche et un pont de muqueuse duodénale unissant les points d'entrée et de sortie du tube digestif dans cette poche. J'ai réséqué la partie gastrique et j'ai reconstitué le tube duodénal par suture simple. L'examen histologique a montré que la paroi était bien tapissée d'une muqueuse gastrique"(P. PETIT).

Notons ici encore le procédé de reconstruction plastique du duodénum comme dans l'observation de UNCA PHER et HOLDER mais guidé cette fois par une structure anatomique.

Ce cas extrêmement intéressant ouvre un aperçu sur la nature des processus embryologiques qui peuvent conduire à un M.D. congénital vrai : peut-être s'agit-il d'une sorte de duplication incomplète, peut être d'une défaillance des phénomènes d'induction qui conduisent à la différenciation des divers segments du tube digestif ? Ceci résoudrait une petite difficulté soulevée par le fait étonnant, si l'on y réfléchit, d'une malformation congénitale qui serait un excès et non comme toujours un arrêt de développement. Si l'on met à part les segmentations anormales qui aboutissent non à un gigantisme mais à la formation d'un double plus ou moins parfait (depuis le jumeau homozygote jusqu'au kyste dermoïde) les malformations congénitales résultent toujours d'un hiatus dans l'histoire ontogénétique de l'individu, d'une lacune dans le déroulement du film embryogénétique. On ne connaît pas d'organe congénitalement et primitivement géant. C'est pourquoi, sans nier leur réalité, nous pensons que les M.D. congénitaux vrais doivent être exceptionnels.

Uncas de GUILLET et CALVET (84) de 1953 est peut être à ranger dans cette catégorie.

En résumé, il semble qu'on puisse évoquer ce diagnostic devant un M.D. très important, à parois minces plus ou moins atrophiques, ou hétérotopiques, s'accompagnant ou non d'autres anomalies congénitales, ayant (mais pas obligatoirement) manifesté ses premiers troubles dans le jeune âge, et ne le retenir qu'après avoir vérifié qu'aucune cause ne peut vraiment être mise en lumière, et notamment quand l'histologie aura prouvé l'absence d'anomalies des plexus myentériques.

II - LES M.D. SECONDAIRES

Ce sont ceux qui apparaissent comme la complication (ou la conséquence) d'une maladie ou d'une lésion préexistantes, c'est à-dire pratiquement tous les M.D.

A - Les M.D. secondaires à une lésion congénitale.

Ils correspondent à une rétrodilataction du duodénum devant un obstacle, duodénal ou péri duodénal. Mais il faut noter que plusieurs anomalies peuvent coexister et s'associer pour réaliser un M.D.

1 - Obstacle duodénal

- mécanique

. atrésie incomplète dite plus souvent sténose intrinsèque (DUHAMEL) soit malformation cordonnale encore perméable, soit diaphragme incomplet (DRUCKER et COHEN - 50, KRIEG - 116, ST JOHN - 158).

. diverticule intra-luminal (KINZER - 114) Il se rattache peut être aux précédents, ayant peut être pris naissance par invagination intra-duodénale d'un diaphragme incomplet. D'autres les rattachent aux duplications.

. Duplications duodénales ou kystes entéroïdes

- fonctionnel :

. c'est l'agénésie ou l'hypoplasie des plexus myentériques (BARNETT et WALL - 14)) Un cas personnel histologiquement prouvé et 35 autres relevés par eux dans la littérature comme dus sûrement à cette étiologie - 188 (HUNTER - 105 : un cas histologiquement prouvé - DECKER et MOSIMANN - 44 - STURTEVANT : - 172, PUYLAERT - 146 - Notre observation sans doute).

2 - Obstacle péri-duodénal

- Les anomalies mésentériques :

Elles portent sur l'accolement du mésentère et la rotation de l'anse primitive. Elles sont bien plus souvent causes de sténose duodénale du nourrisson que de M.D. de l'enfant ou de l'adulte (mais CORTET - 41).

. les malrotations : Par réduction en ordre inversé des éléments de l'anse primitive à travers l'anneau ombilical. Le

colon transverse est situé contre la paroi postérieure et le duodénum est prémésentérique. Cette malformation pourrait être cause de M.D. par volvulus de l'anse ombilicale en cas de défaut d'accolement associé. En fait cela semble exceptionnel. Le M.D. est dû le plus souvent non à la malformation elle-même, mais aux autres anomalies qui l'accompagnent. Dans une observation de TURIAF et MARLAND (177) ce sont les vaisseaux hépatiques et le pancréas préduodénaux qui sont les agents de la compression.

. Les divers degrés du mésentère commun (HEPP, VARRAY et BOURDIN - 89) Le mécanisme de la sténose y est variable :

a) - soit un volvulus

- dans les rotations incomplètes (arrêt au premier ou au deuxième stade de la rotation embryonnaire, le côlon droit et le coecum sont à gauche ou en avant du duodénum, l'axe vasculaire mésentérique ne croise pas le duodénum). C'est le volvulus de l'anse ombilicale ou du grêle qui est obstructif.

Ces volvulus congénitaux sont rarement serrés et s'accompagnent exceptionnellement de troubles circulatoires. Ils sont en règle plus fréquemment la cause d'obstructions subaiguës que de strangulations (DUHAMEL). Enfin, ils s'observent essentiellement chez le nourrisson et l'enfant.

- dans les rotations complètes mais avec défaut d'accolement des racines définitives des mésos (le duodénum est en situation normale, croisé par le pédicule mésentérique) c'est encore un volvulus partiel de l'anse ombilicale qui est en cause, mais il agit cette fois par l'intermédiaire de la pince mésentérique qui se ferme sous la traction de son poids. Ce type d'obstruction artério-mésentérique semble tout à fait exceptionnel.

b) - Soit par les brides péritonéales qui accompagnent en règle le mésentère commun (ALLBEE - 5)

- BRIDE de LADD, pariéto-colique ou pariéto-coecale, des rotations incomplètes (c'est le prolongement droit de la bourse gastro-épiploïque qui bride en avant le duodénum).

- ou d'autres ébauches d'accolements en position vicieuse, réalisant d'autres types de brides, ou surtout, des fossettes rétro-duodénales ou jéjunales dans lesquelles peut s'engager puis se fixer une anse jéjunale ou grêle qui comprimera le duodénum (AUGUSTE et RAZEMON - 9) Ces formes faisant la transition avec les brides du groupe suivant.

- Brides péritonéales congénitales :

(Mac CLURE et WAHBY - 125, DUHAMEL - 58)

. par accolement exagéré et briéveté de la lame pré-duodénale (responsable surtout de sténoses sus vatériennes, de diagnostic et de traitement plus délicats : confusion possible avec la sténose hypertrophique du pylore chez le nourrisson, problèmes d'anastomoses).

. par excès d'accolement de l'angle duodéno-jéjunal avec ou sans plicatures à ce niveau (On peut y rattacher la plicature de l'angle duodéno-jéjunal par un muscle de TREITZ trop court). (UNCAPHER et HOLDER - 179, WERNER E., ZELLER, MILLARD S., ROSENBLATT in 107, discussion du rapport de JONES).

. Bride de Mayo (entre face inférieure du mésocôlon transverse et première anse jéjunale.)

. Bride de Kellog (entre partie gauche du mésentère et face inférieure du mésocôlon transverse).

. Brides inflammatoires enfin "affectant une disposition capricieuse et qui sont probablement en rapport avec une péritonite foetale" (GUICHARD et DELORME - 83).

De même les "adhérences, agglutinations des anses intestinales ou adénopathies (qui) peuvent être rattachées à l'existence d'une péritonite foetale" (DUHAMEL - 57).

- Le pancréas annulaire

(CUSTER et WAUGH - 43, TAYLOR - 173 - PEARSON - 141 et FINSTERER -69).

C'est une cause classique de sténose duodénale du nourrisson et pourtant les M.D. qu'il provoque ne sont souvent diagnostiqués qu'à l'âge adulte (54 ans et 43 ans chez deux malades de TAYLOR).

- Les anomalies des voies biliaires :

Pourraient être responsable de coudure ou striction duodénale.

- Les anomalies vasculaires :

Chapitre qui participe d'ailleurs du suivant par le mécanisme d'action.

artère colique droite, née anormalement haut de la mésentérique supérieure, produisant un effet analogue à la compression artério-mésentérique (WELTI - 185).

. Vaisseaux de l'angle duodéno-jéjunal étranglant le quatrième duodénum (AMELINE et LOISEAU - 6)

. Quant aux anomalies de la Mésentériques supérieure (CUNHA - 42) elles ont aussi leur place dans le chapitre suivant.

B - Les M.D. secondaires a une compression artério-mésentérique.

(Il vaudrait mieux dire pédiculo-mésentérique, puisque la compression peut avoir aussi une origine lymphatique). Ce chapitre empiète un peu sur le précédent car l'origine des compressions artério-mésentérique est variable, en rapport avec une disposition qui peut être congénitale ou acquise.

Après avoir été à la mode et sans doute trop souvent invoquée, cette cause de M.D. est actuellement très discutée. Cependant il en est des cas indiscutables (VILLETTE et GUICHARD) et quelques publications anglo-saxonnes récentes lui attribuent à nouveau une certaine importance et semblent vouloir la réhabiliter (TYSON et KEEGAN 1957 - 178, BITNER 1958 - 24, JONES CARTER et SMITH 1960 - 107 et aussi 155 - 156 - 165).

Son diagnostic est avant tout radiologique, les conditions généralement exigées par les auteurs étant les suivantes (BITNER) :

1 - Il doit toujours y avoir une dilatation du duodénum initial jusqu'à la partie moyenne de D3 qui correspond au contact avec le pédicule mésentérique.

2 - le duodénum doit être normal en aval de ce point

3 - la rétention de baryte doit excéder les limites normales de durée.

4 - des mouvements de va-et-vient et brassage de la baryte par antipéristaltisme doivent être vus dans l'anse duodénale dilatée.

5 - le passage de la baryte au delà de la zone obstructive peut être aidé par les manoeuvres de HAYES.

6 - La constatation de ptoses viscérales : côlon, grêle, rein droit, est fréquente.

Mais ce diagnostic est souvent difficile car il existe des formes intermittentes radiologiquement (JONES). "Il existe des périodes pendant lesquelles le duodénum peut s'évacuer de façon satisfaisante et la dilatation importante ne peut être alors mise en évidence " BITNER).

Les facteurs qui peuvent fermer la pince mésentérique sont multiples :

- brièveté de la racine du mésentère (défaut d'accolement (JONES)

- rotation imparfaite du côlon

- mésocôlon transverse trop long avec ptose du colon transverse (la compression se fait par l'intermédiaire de la colica media (KELLOG - HILLEMANN - JONES). De même en certains cas peut agir un estomac dilaté en repoussant vers le bas le colon transverse.

- ptose du colon droit (JONES) : c'est encore par traction sur les vaisseaux, et notamment la colica media.

- une naissance anormalement basse de la mésentérique supérieure (TYSON - 179) ou des vaisseaux mésentériques abérrants (CUNHA et DAY - 42).

- une paroi abdominale insuffisante qui va souvent de pair avec des ptoses viscérales.

- ces deux éléments résultant souvent d'un amaigrissement anormal consécutif à une altération de l'état général.

- l'amaigrissement a aussi un rôle direct dans le pincement mésentérique, faisant fondre la graisse dure protectrice du duodénum (TYSON). De même la fonte de la graisse mésentérique transforme la racine en une corde vasculaire étroite très compressive. Ce mécanisme est invoqué dans les déclenchements de crises de M.D. par des vomissements d'autre origine ayant provoqué une rapide chute de poids (TYSON). Il en est de même pour les M.D. survenant après une maladie prolongée ayant entraîné un long décubitus (JONES - KAISER).

- il peut s'agir aussi d'une fermeture de la branche postérieure de la pince mésentérique, réalisée par l'hyper-lordose constitutionnelle ou acquise, ou parfois accidentelle comme dans ces curieuses observations de M.D. déclenchés par le port d'un corset plâtré en hyper-extension du tronc (KAUFFMAN et GERBODE - 109, LEUCUTIA 1950 - 122)

- enfin, nous l'avons dit, c'est le système lymphatique qui peut être en cause dans le pédicule mésentérique supérieur : compression par adénopathies de natures très diverses (P. DUVAL et J. Ch. ROUX - 60, LABBE et SELIGMANN)

. néoplasiques (HILLEMANN adénopathies d'un séminome, le M.D. guérit par irradiation des ganglions)

Hodgkiniennes

tuberculeuses (MARSHAK et DREILING - 129).

C - Les M.D. secondaires à un autre obstacle

1 - Tumoral

- tumeurs bénignes du troisième duodénum (GOLDEN - 79, CHERRY - 37).

- néoplasmes de l'angle duodéno-jéjunal (HILLEMANN et PATEL - 101, GIRARD et FRAISSE, COLLARD), ou des premières anses jéjunales (LECENE, ALBOT, HILLEMANN), ou, plus rarement, néo de D2 ou D3 (CLAIRBORN - 38, HOFFMAN et PACK - 104

- néoplasmes de la tête du pancréas (FRAISSE et PAYSAN - 73, RIVERS et THIESSEN - 153) ou du corps du pancréas (HILLEMANN).

2 - inflammatoire :

- pancréatite

- péritiduodénite (consécutive à une cholécystite - QUENU, à une typhlite - ou d'autre origine (MORICE et DAVERNE - 135, P. DUVAL - 62).

- brides duodéno-jéjunales acquises d'un foyer inflammatoire, péritonite plastique, avec ou sans plicature de l'angle duodéno-jéjunal.

- bride cholécysto-gastro-colique responsable de mégabulbe (TAYLOR - 173)(Mc GREGOR - 126).

- rétraction cicatricielle :

. cicatrisation secondaire aux ulcuses du duodénum distal ou du jéjunum proximal (rares RIVERS et THIESSEN - 153 DOWDLE - 47)

. séquelles de gastro-entérostomie (WELTI - 184) (HILLEMAND - 102).

. on peut en rapprocher une curieuse observation d'une compression duodénale créée de main d'homme, rapportée par L. D. ROSEMAN (San Francisco) in JONES - 107). Survenue après une hémicolectomie gauche pour cancer, avec anastomose du transverse au rectum, la sténose était due à la compression du duodénum par la rétraction cicatricielle de la racine du mésocolon transverse restant. On dut pratiquer une duodéno-jéjunostomie pour soulager le malade.

. entérite régionale (maladie de Crohn) enfin, processus rarement observé à ce niveau (jéjunite ou duodénite).

PEARSON 1956 (171) a publié une observation de méga bulbe avec reflux gastrique chez une femme de 64 ans. Il se manifestait cliniquement depuis trois mois. Estomac et bulbe de lutté à parois hypertrophiées. Le duodénum à partir de la deuxième portion et les quinze premiers centimètres du jéjunum étaient rétrécis par une entérite régionale.

ARVAY 1957 (8) : malade de 47 ans. Troubles évoluant depuis six années avec altération de l'état général. Enorme dilatation duodénale à la radio. A l'intervention (Pr. OLIVIER) sténose incomplète de D3 avec dilatation d'amont grosse comme un avant-bras. Aspect inflammatoire localisé en aval du croisement mésentérique. Résection de D3, D4 et de vingt centimètres de jéjunum. Duodéno-jéjunostomie termino-latérale. A l'histologie lésions ulcéreuses de la muqueuse très étendues, tissu granulomateux non hodgkinien, à virus indéterminé. L'auteur émet donc l'hypothèse d'une maladie de Crohn et se réfère lui-même à une observation de Carlisle et JUDD de 1952 (33).

3 - de voisinage

Elles sont beaucoup plus rarement à l'origine d'un M. D.

. tumeurs et kystes mésentériques ou d'origine rénale,

. anévrysmes de l'aorte abdominale (BAIRD et KIRKLIN (11)).

. adénopathies rétropéritonéales, lymphomes, leucose lymphoïde, sarcomes.

III - LES M.D. FONCTIONNELS

Ce sont par définition des M.D. de l'adulte, non congénitaux mais acquis, dénommés ainsi par opposition aux M.D. de cause organique. Leur apparition résulte donc par définition d'un trouble du tonus et de la coordination neuro-musculaire du duodénum réactionnel à des causes diverses.

Bien qu'il s'agisse par là de M.D. secondaires, il est habituel de les isoler en un chapitre à part. D'ailleurs, une bonne partie des M.D. dits "idiopathiques" se retrouvent dans ce groupe. Si c'est évidemment l'opposition classique : organique - fonctionnel qui est à l'origine de cette ségrégation, elle a cependant d'autres justifications dans les caractères vraiment particuliers du groupe.

En effet "ces M.D. fonctionnels n'atteignent que rarement les dimensions des M.D. congénitaux ou secondaires (HILLEMAND - 103)" et les troubles cliniques y sont dans l'ensemble mineurs, voire absents. Allant des formes les plus marquées aux formes les plus discrètes, on arrive, par degrés décroissants et insensibles, à des formes cliniques parfaitement latentes et à peine dilatées, découvertes fortuites, dont on peut alors se demander si elles méritent d'être considérées vraiment comme des M.D.

D'autres part, le mécanisme supposé à leur origine est une perturbation du système vago-sympathique, fait qui avait déjà, comme le rappelle HILLEMAND, été entrevu en 1936 par DUCUING et FABRE (54) qui les étudiaient sous le nom de "stase duodénale chronique paralytique". Mais il existe d'autres stases duodénales telle la stase du genu inferius avec dilatation intermittente et modérée, bien étudiée par COLLARD (39) grâce à la radio-cinématographie et qui est considérée comme un phénomène normal par cet auteur. Or tous les intermédiaires existent entre celle-ci et les M.D. fonctionnels les plus nets. Où s'arrête le physiologique, où commence le pathologique, et quelles sont les limites des M.D. fonctionnels ?

HILLEMAND discutant de ces faits considère "qu'il faut les interpréter non comme des M.D., car dans l'ensemble, le volume du duodénum ne semble guère augmenté, mais peut-être comme des formes de transition entre les duodénums normaux et les M.D. fonctionnels". Il n'en reste pas moins difficile nous semble-t-il, de voir entre ces divers états une différence de nature plutôt que de degré.

Quoi qu'il en soit, il s'agit, d'un chapitre encore à l'étude et notamment les causes des M.D. fonctionnels restent inconnues le plus souvent. Dans un certain nombre de cas cependant une étiologie précise peut être invoquée. C'est surtout aux travaux de HILLEMAND que l'on doit ce chapitre.

A - M.D. fonctionnels d'origine toxique

Mis à part un cas de méga bulbe chez un héroïnomane publié antérieurement par PANCOAST et HOPKINS, les M.D. toxiques furent en effet individualisés en 1942 par HILLEMAND qui leur a consacré depuis de nombreux travaux (cf. biblio.).

Ils posent de nombreux problèmes encore loins d'être tous résolus.

Il s'agit de M.D. total ou de méga bulbe observés chez certains toxicomanes de l'opium ou ses dérivés (morphine, eubine). La dilatation radiologique du duodénum est parfois assez importante. Les signes cliniques se bornent à des douleurs épigastriques souvent vives.

On ignore pourquoi ils surviennent chez certains sujets seulement, mais il est certain que la répétition au long cours et l'importance des doses sont un facteur essentiel de leur apparition. La désintoxication amène la disparition du M.D. s'il n'a pas entraîné d'altérations irréversibles.

Ces M.D. ne sont qu'un des aspects de la mégasplanchnie digestive des morphinomanes qui peut toucher aussi le colon, l'estomac, l'oesophage, le jéjunum. Mais elle prédomine nettement sur le colon et le duodénum. Quant à l'atteinte de ce dernier elle est rarement isolée (2 cas sur 11 M.D. dans une série de HILLEMAND). Dans les autres cas au contraire elle est associée à un mégacôlon (9 cas sur 11) et parfois même, de surcroît, à un troisième méga organe : mégaoesophage (2 fois), estomac (1fois)

Cette prédominance de localisation sur les deux extrémités de l'intestin, colon et duodénum, nous semble remarquable. De même, il est curieux de rapprocher ces fréquences respectives des localisations duodénale et colique de celles qu'on observe dans la maladie de Hirschsprung.

En dehors des opiacés aucune autre drogue, sauf peut-être le largactil, ne semble provoquer de M.D. La fréquence des observations d'association ne dépasse pas la probabilité d'une rencontre de hasard.

B - M.D. fonctionnels d'origine endocrinienne

Il s'agit avant tout d'insuffisance thyroïdienne, le traitement par l'extrait thyroïdien se montrant susceptible à lui seul de faire disparaître les signes fonctionnels et radiologiques (si le trouble du tonus n'est pas irréversible) et le M.D. reparaissant

avec l'arrêt du traitement.

HILLEMAND d'autre part insiste sur le rôle d'un trouble ovarien associé. Dans deux cas de M.D. traités par infiltrations splanchniques SERVELLE (163) a signalé la coexistence d'un facteur ovarien, mais en précisant que les traitements endocriniens n'avaient donné aucun résultat. De même dans une observation de FINE LICHT (68) une insuffisance thyro-ovarienne (M.B. moins 20 % - aménorrhée) a précédé et accompagné un M.D. sévère. Là aussi, le traitement hormonal, bien qu'ayant guéri les troubles endocriniens, n'amena pas la guérison du M.D. pour lequel une duodéno-jéjunostomie fut nécessaire.

Le trouble ovarien comme le M.D. sont-ils la conséquence d'une cause unique, par exemple une insuffisance thyroïdienne ou hypophysaire (GAMBARO - 74) ? ou le M.D. est-il parfois secondaire à un trouble ovarien ? Il est actuellement impossible de répondre. De même, on ne saurait dire pourquoi certaines et non toutes les insuffisances thyroïdiennes s'accompagnent d'un M.D.

C - M.D. fonctionnels d'origine nerveuse (centrale ou réflexe)

L'existence de ce chapitre ne saurait surprendre si l'on se souvient de l'importance des facteurs et des manifestations neuro-psychiques dans les M.D. les plus organiques, et, d'une façon plus générale, de l'influence du système nerveux central en pathologie digestive.

Une observation de de SEZE et GUILLAUME publiée en 1943 (164) met en lumière un indiscutable rapport de cause à effet entre M.D. et cortex. Elle concerne une jeune comitiale atteinte par ailleurs d'un volumineux M.D. fort mal supporté mais rebelle à tous les traitements et même à une duodéno-jéjunostomie. Or, l'excision de la cicatrice corticale responsable des crises d'épilepsie entraîna la guérison totale, clinique et radiologique, du M.D.

Un autre cas de M.D. chez une comitiale a été publié par RICHT, PICOTT et WEINGROW.

De même on a publié des cas de M.D. transitoires secondaires à un traumatisme crânien (CHAPUIS, COLSON, GIRARD)

Enfin, on a signalé la coexistence d'un M.D. avec diverses affections neurologiques : chez les parkinsoniens (HILLEMAND, BEAU, WOIMANT et SONEA : deux cas améliorés fonctionnellement par les anti-parkinsoniens (98 - 96, et deux cas de CATALANO et SIMRI).

Chez un tabétique (HILLEMAND)

Chez des sujets atteints de sclérose latérale amyotrophique (méga gastre - BOUDIN, BARBIZET, et BERNARD HILLEMAND)

Enfin des observations en auraient été rapportées chez des poliomyélitiques.

D'un mécanisme moins complexe sans doute, sont les M.D. observés après double vagotomie, ou dans certaines gastrectomies et notamment après des opérations de PEAN.

On a invoqué un mécanisme réflexe à l'origine des M.D. observés :

- dans les affections du carrefour iléo-coeco-appendiculaire (BRODIN et Madame TEDESCO - 31, DUCUING). Citons notamment un cas démonstratif de tumeur bénigne de la fin du grêle avec invagination iléo-coecale dont le M.D. associé guérit après exérèse de la tumeur (HILLEMAND)

- au cours des ulcus gastriques (20 %) et duodénaux (18 %) (HILLEMAND - 103 - 95).

- de même au cours des cholécystites (10 %) (HILLEMAND - id) et des affections bilio-hépatiques (PATEL).

On a signalé aussi l'existence d'un M.D. chez des malades atteints de Biermer (CROIZAT) d'une porphyrinurie (FROELICH, BROCHE).

Il est bien difficile d'affirmer dans tous ces cas qu'il ne s'agit pas de la simple coexistence de deux affections distinctes réunies par hasard chez un même sujet.

D - M.D. et anorexie mentale

Il s'agit d'un chapitre difficile à classer.

HILLEMAND a publié plusieurs observations (94) de M.D. chez des anorectiques mentales. D'autre part, une observation de SERVELLE, déjà citée (163) semble bien concerner une malade de cette espèce. Enfin, de FINE LICHT (1956-68) a publié trois

observations de M.D. comportant une anorexie pathologique. Mais il faut remarquer que dans une des observations, tout a débuté par des troubles thyro-ovariens. Le syndrome d'anorexie mentale ne se développa que par la suite et il n'est peut être qu'une de ces manifestations psychiques propres à la symptomatologie du M.D. Celui-ci serait donc ici la cause et non la conséquence de l'anorexie mentale. En tout cas la confection d'une duodéno-jéjunostomie amena la guérison de cette anorexie et des troubles digestifs. Quant aux troubles endocriniens, leur guérison quelques années auparavant par un traitement hormonal, n'avait pas entraîné celle du M.D.

Quelle est la nature des rapports entre ces M.D. et l'anorexie mentale ?

Comme l'écrit HILLEMAND qui a bien étudié cette question, on ne peut actuellement que poser le problème :

- le M.D. est-il une complication de l'anorexie, qui serait due soit à un pincement mésentérique provoqué par l'amaigrissement considérable de ces malades, soit aux lésions organiques du système endocrinien entraînées par l'anorexie ?

- M.D. et anorexie sont-ils la conséquence d'une même cause, peut être endocrinienne ?

- Enfin, pensons-nous, le M.D. a peut être en plus une composante centrale, cortico-diencéphalique, en rapport avec la situation conflictuelle propre à l'anorexie mentale. Il serait alors une véritable maladie psycho-somatique, dans laquelle cependant des facteurs organiques tels que lésions endocriniennes ou pince mésentérique pourraient ajouter leur action propre (voir FODOR -71)

PATHOGENIE

L'impression d'une autonomie du syndrome du mégaduodénum est considérablement renforcée par l'étude de sa pathogénie.

Diverses considérations nous amènent en effet à la conception d'une pathogénie originale dépendant avant tout du fait mégaduodénal lui-même, et non de sa cause, le M.D. apparaissant ainsi comme un syndrome particulier secondaire à de multiples étiologies.

Laissant de côté pour l'instant les M.D. fonctionnels, nous envisagerons tout d'abord le cas des M.D. secondaires. Leur pathogénie paraît, au premier abord, se résumer simplement : un obstacle incomplet, duodénal ou jéjunal, provoque en amont une dilatation du duodénum.

REFLEXIONS PRELIMINAIRES

Mais les choses ne sont pas aussi simples en réalité . La pathogénie ne se limite pas à l'étude des causes d'un syndrome mais concerne surtout (c'est sa définition même) la manière dont se développent les troubles qui font la maladie.

Or si la formation d'un gros duodénum s'explique facilement par la présence d'un obstacle incomplet, il n'en est pas de même pour le syndrome clinique du M.D. dont l'existence est tout de même un point essentiel de l'affection. Comme nous l'avons déjà dit, un M.D. absolument et constamment muet cliniquement serait un état anatomique, mais non vraiment une maladie.

LE SYNDROME CLINIQUE DU M.D. EST INDEPENDANT DE SA CAUSE

L'étude clinique du M.D. fait ressortir clairement l'absence de relation directe entre la cause de l'augmentation de volume du duodénum et les manifestations cliniques de la maladie.

La chose est particulièrement nette pour les M.D. de

cause congénitale qui ne se révèlent cependant qu'à l'âge adulte. Ainsi par exemple, certains pancréas annulaires, assez peu serrés, représentent un obstacle parfaitement toléré par l'organisme pendant des années, jusqu'au jour des premiers accidents à l'âge de 40 ou 50 ans. Pourquoi des troubles apparaissent-ils alors ?

Il est bien évident que l'obstacle demeuré inchangé, ne peut à lui seul les expliquer. Un fait nouveau doit être intervenu.

De même le déclenchement des crises qui ponctuent l'évolution sous l'influence de divers facteurs et particulièrement psychiques, montre bien que l'obstacle responsable de la dilatation n'est pas seul en cause. La maladie ne peut pas se réduire à une simple sub-obstruction.

WILKIE avait noté que l'obstruction pouvait persister des années sans signe suffisant pour évoquer la lésion, jusqu'à ce que, finalement, une occlusion complète survienne avec des signes évidents. Depuis, la distinction des deux périodes évolutives différentes dans l'évolution du M.D. est devenue classique, et classique aussi leur interprétation pathogénique par analogie avec les cardiopathies : la première période correspondant à la phase compensée, la seconde à l'asystolie duodénale (GILLEPSIE 1939 - 76, NELL - 138). Cette conception répondait à la nécessité, ressentie par les auteurs de faire intervenir un autre facteur que l'obstruction primitive (ici la défaillance duodénale) pour expliquer l'apparition des troubles graves de la seconde période.

Cette conception implique aussi, indirectement, l'autonomie du syndrome typique du M.D. par rapport à sa cause obstructive, de même que l'insuffisance cardiaque est une affection distincte de la lésion vasculaire ou vasculaire responsable, et bien que celle-ci imprime à chaque asystolie une allure particulière.

Nous avons souligné, à propos de notre observation, cette autonomie du syndrome et cette impression, quelle qu'en soit la cause initiale, d'une affection continuant d'évoluer pour son propre compte.

C'EST LA DILATATION QUI EST RESPONSABLE DU SYNDROME CLINIQUE

Les manifestations et l'allure évolutive bien particulières du syndrome clinique final, en même temps que sa remarquable unité à travers la diversité des étiologies, laissent présager une origine commune. Or dans tous les cas, cette unité se retrouve sur le plan anatomique, dans l'accroissement de volume du duodénum. C'est donc là, dans la dilatation duodénale, qu'il convient

de chercher l'explication du syndrome, plutôt que dans une obstruction, variable et inconstante. En effet, même si l'on admettait que tous les M.D. même idiopathiques, même fonctionnels sont dûs à un obstacle inapparent, il resterait encore les rares M.D. congénitaux vrais qui réalisent un syndrome tout à fait semblable sans aucune obstruction en aval.

D'ailleurs tout un faisceau d'éléments plaide en faveur du rôle joué par la poche duodénale.

A propos de notre observation, nous avons plusieurs fois souligné cette impression d'une pathologie propre à la dilatation duodénale. L'évolution si spéciale de la maladie et les manifestations des périodes critiques avec leur rythme en geyser confirment bien ce rôle de la poche duodénale qui, si elle n'est pas toujours responsable des troubles, l'est au moins de leur allure symptomatique et évolutive.

La nocivité propre à l'ectasie duodénale ressortait aussi de l'analyse du traitement appliqué à notre cas lors de la première intervention, puisque semble-t-il c'est la seule évacuation de la poche (une poche encore capable de reprendre son tonus) qui a provoqué la sédation d'un état d'occlusion aiguë, et un répit de sept ans.

D'autre part, il est assez fréquent qu'après les duodéno-jéjunostomies simples sans résection, laissant donc en place la zone dilatée, les troubles se reproduisent encore (quoique moins accentués et beaucoup moins fréquents) non seulement dans le post-opératoire immédiat (où l'on peut incriminer un oedème de la bouche anastomotique) mais encore (ce fut le cas dans notre observation) plusieurs mois après l'intervention. Et ceci semble-t-il, jusqu'à la diminution notable ou l'effacement de la poche duodénale.

Or ces troubles ne proviennent pas d'un rétrécissement cicatriciel de la bouche puisqu'ils s'améliorent et disparaissent avec le temps, ni d'une insuffisance de la dérivation puisqu'elle se montre capable non seulement d'assurer un transit normal une fois la poche affaissée, mais de plus capable, justement, de la faire disparaître au bout d'un certain temps (si les altérations duodénales sont encore réversibles). Là encore, il paraît logique de voir un effet de la dilatation elle-même.

Quelques auteurs, d'ailleurs, avaient déjà souligné le rôle nocif de l'existence d'une poche duodénale. Ainsi d'ALLAINES

par exemple, à propos d'une malade de HILLEMANN (observation déjà citée - 4) à laquelle il avait fait une duodéno-jéjunostomie latéro-latérale sur un énorme M.D. mais chez laquelle, près d'un an plus tard persistaient des troubles notables, considère le M.D. comme un sac inerte sans contractions et constamment en rétention, se vidant par regorgement. Après discussion, il conclut en proposant outre la sympathectomie, la résection partielle de la poche avec anastomose duodéno-jéjunale. Cette malade dut être finalement réopérée et on lui fit selon la technique de BERGERET une implantation duodéno-jéjunale termino-latérale avec résection partielle de la poche.

De même BERGERET publiant en 1944 (19) les premiers résultats de sa technique comptait deux cas imparfaitement améliorés. Dans l'un (qui ne concerne pas notre propos) il semble que ce soit à cause d'un rétrécissement du vestibule pylorique secondaire à la fermeture complexe d'une gastro entérostomie antérieure. Dans l'autre cas, BERGERET semble attribuer la responsabilité des troubles résiduels à l'existence d'une poche qui se constituait au niveau de la partie inférieure de D2 en station verticale. Et il envisageait si les troubles persistaient de pratiquer une retouche de l'anastomose, ou de faire une gastrectomie complémentaire dérivant complètement le bol alimentaire. Dans ses conclusions, il insistait sur la nécessité "d'éviter tout jabot au niveau de la partie inférieure de D2".

Plus récemment, LAURENCE, DUBOIS, ANGLADE (51) pour expliquer le mauvais fonctionnement de l'anastomose duodéno-jéjunale invoquent la distension d'un duodénum forcé qui reste flasque et incapable d'un péristaltisme efficace. Cette conception rejoint celle de l'asystolie duodénale.

Et de fait, il semble bien apparaître à la lecture de nombre d'observations que souvent les troubles graves ne surviennent que pour une dilatation duodénale prononcée. Mais ce n'est pas toujours le cas. De plus, au lieu d'un organe flasque et aminci, on a souvent affaire à des duodénums hypertoniques aux parois hypertrophiées. La défaillance duodénale ne peut tout expliquer, d'autres facteurs doivent intervenir.

LES EFFETS PATHOGENES DE LA POCHE SONT MULTIPLES

A cet égard, une observation de M.D. publiée récemment par BUCK, SACREZ, JUIF et BEAUVAIS (32) est très intéressante, bien que concernant un cas un peu particulier. Il s'agit d'une sténose duodénale sous-vatérienne du nouveau-né opérée au cinquième jour de la vie. On pratiqua une gastro-entérostomie dont les résultats furent satisfaisants pendant un an. Cependant la radiographie montrait une dilatation persistante de la poche duodénale. Puis

progressivement s'installa un véritable syndrome typique de M.D. compliqué à l'âge de quatre ans de deux épisodes subictériques avec hépatomégalie. La radio montrait une dilatation diverticulaire importante des premières portions du duodénum; les coprocultures la présence presque permanente, même en dehors des crises diarrhéiques, de *Salmonella typhi-murium* résistant à tous les antibiotiques.

Finalement à l'âge de cinq ans, il fut jugé urgent de "drainer correctement la poche et de permettre le jeu normal de la physiologie digestive", ce qui fut fait par fermeture de la gastro-entérostomie et création d'une duodéno-jéjunostomie au pôle inférieur de la poche. Cette intervention apporta en quelques mois la guérison clinique avec une seule crise abdominale dans les premiers mois, tandis qu'en 18 mois la poche duodénale régressait considérablement. Dans cette période l'enfant grandissait de 21 cm et prenait 7, 300 kg.

Cette observation ne représente pas un cas pur de M.D. puisqu'il existait une gastro-entérostomie et que d'autre part la poche duodénale était borgne, semble-t-il, au moins radiologiquement, du fait de la sténose duodénale sous-jacente qui ne fut pas explorée. Il existait donc un reflux duodéno-pancréatico-bilio-gastrique.

Mais ce reflux a dû être immédiat, tandis que les troubles sont apparus après un temps de latence d'un an, au moment où les repas sont devenus plus abondants et moins fréquents, et comportant des aliments solides. Ce délai, et l'apparition progressive des troubles, ainsi que leur évolution par crises de quelques jours, sont plutôt pensons-nous en faveur du rôle de la poche duodénale dans leur genèse.

Les auteurs incriminent essentiellement les trois facteurs suivants :

" l'inondation brutale du jéjunum par un bol alimentaire insuffisamment mixé ou malaxé (qui) occasionne une accélération du transit dans les premières anses, puis une stase iléale."

" le court-circuit duodénal (qui) entraîne des conséquences plus facheuses encore. En effet, l'absence ou la diminution des stimuli duodénaux s'accompagnent d'une insuffisance des sécrétions bilio-pancréatiques, dont l'entrée en action se trouve en outre retardée."

" l'infection chronique à *S. typhi-murium*, provoquée par la stagnation d'une partie du bol alimentaire égarée et perdue dans le duodénum, (qui) entraîne une inflammation persistante de toute la muqueuse digestive."

Ils concluent : "ces facteurs intriqués s'évèrent responsables de la diarrhée, de la digestion incomplète et de la mauvaise absorption des aliments, des sels minéraux et des vitamines".

Nous voudrions remarquer cependant que les deux premiers facteurs invoqués concernent essentiellement les gastrectomisés (BOUVRY - 30), ce qui n'était pas le cas ici, et particulièrement pour le court-circuit duodénal. Le duodénum en effet, bien loin d'être court-circuité, ne se trouvait que trop intéressé par le flux alimentaire. Nous pensons pourtant qu'il y avait tout de même en effet une insuffisance des sécrétions bilio-pancréatiques, mais d'origine mécanique, provoquée par la stase duodénale comme en témoignent les deux épisodes de subictère à gros foie.

(Opérant un homme porteur d'un M.D. et d'un ulcus gastrique, REBOUL, LEY et DELORME doivent ponctionner "la vésicule grosse et tendue par la stase duodénale qui rend difficile l'évacuation des voies biliaires " (150).

Le troisième facteur, l'infection chronique, est indiscutablement prouvé. Il s'agissait d'une conséquence directe de l'existence d'une poche, borgne ici, il est vrai, mais ce caractère diverticulaire n'est pas déterminant (il n'est au plus qu'une circonstance aggravante) car la stase n'est pas moins grande dans les M. D. habituels, non borgnes, comme en témoigne suffisamment le rejet dans les vomissements d'aliments non digérés avalés quatre ou cinq jours auparavant. Et l'on connaît bien en matière de M.D. les crises diarrhéiques graves, à type d'infection intestinale qui surviennent à l'occasion ou en dehors des épisodes abdominaux.

Ainsi donc, cette observation nous paraît être une illustration quasi expérimentale des troubles que peut engendrer l'existence d'une poche duodénale.

Enfin, dans un ordre de faits bien différent (il s'agit de la maladie de Hirschsprung) la dilatation du segment intestinal sus-jacent à la zone aganglionnaire semble bien jouer un rôle déterminant dans l'apparition des accidents occlusifs. Nous avons déjà discuté de ces faits en commentant notre observation p.39 Rappelons que, selon HIATT "le pouvoir obstructif augmente à la mesure de la distension..." Rappelons aussi que certains M. D. sont secondaires à une agénésie myentérique duodénale ou jéjunale.

C'est donc là encore un exemple d'une action possible de la distension duodénale dans la genèse des accidents du M.D.

Finalement, toutes ces réflexions nous conduisent à la même conclusion : l'ectasie duodénale possède un pouvoir pathogène

propre. Elle joue un rôle, non seulement dans l'évolutivité et la symptomatologie des troubles, mais aussi dans leur genèse.

LA PATHOLOGIE DE LA POCHE

Cependant, les voies de cette nocivité sont multiples. Divers mécanismes physio-pathologiques, n'ayant parfois d'autre rapport entre eux que le fait d'être créés par l'existence d'une poche, souvent associés mais pas forcément, ou se succédant, vont engendrer les manifestations pathologiques des M.D. Nous en avons déjà évoqués quelques uns. Mais avant de les passer en revue, nous voudrions insister sur un caractère particulier de cette physiopathologie : à savoir que le processus du "cercle vicieux" y est fréquent et que ceci semble caractériser la pathogénie du M.D. qui se présente ainsi comme une affection ayant tendance à s'aggraver ou tout au moins à s'entretenir et à évoluer par elle-même.

Les facteurs responsables de la pathologie de la poche s'intriquent et s'engendrent réciproquement. On peut, artificiellement, distinguer trois chapitres principaux :

1 - facteur anatomique : c'est l'ectasie duodénale.

2 - facteur fonctionnel : c'est la stase et ses conséquences infectieuses et inflammatoires,

3 - facteur mécanique : ce sont les plicatures.

1 - L'ectasie

Si la stase provoquée par l'obstacle incomplet crée une poche en amont, celle-ci à son tour entretient la stase. Il ne s'agit pas seulement d'un simple ralentissement du courant comme dans un fleuve dont le lit s'élargit soudain, mais de toute une série de phénomènes engendrés par la distension, encore mal connus à vrai dire.

Mécaniquement, l'augmentation du volume de l'organe et la moindre résistance des parois font que pour un même flux propulsé d'amont l'élévation de pression dans la poche est très inférieure à ce qu'elle est dans un duodénum normal. Elle est amortie, comme absorbée, et pour une contraction de même énergie l'impulsion transmise au contenu est moindre que normalement. Pour un rendement identique les contractions devraient être plus puissantes. Or bien au contraire elles sont souvent affaiblies.

En effet, si un léger étirement des fibres musculaires avant leur contraction en améliore la puissance, la distension au contrai-

re entraîne un mauvais rendement de la contraction. Cette atteinte d'abord fonctionnelle du péristaltisme tend à accroître la stase donc la distension (premier exemple de cercle vicieux) qui, par altération progressive de la paroi devenant à la longue organique et fixée, aboutit à la perte de son pouvoir contractile, à l'atonie complète avec amincissement pariétal caractéristique de certains volumineux M. D.

De toutes façons, l'existence d'une poche plus ou moins inerte d'un volume appréciable ralentit le transit par un véritable stockage d'une partie importante du contenu gastrique.

De plus il est probable que la distension pariétale perturbe le fonctionnement même du système nerveux autonome duodéal commandant le péristaltisme, et se trouve peut être de surcroît le point de départ de réflexes anormaux qui pourraient expliquer certaines dilatations paradoxales en aval de l'obstacle.

Enfin, une obstruction purement mécanique peut parfois s'ajouter, résultant de l'accumulation dans la poche d'aliments non digérés.

La distension subit des a-coups au moment de l'évacuation gastrique, d'où les douleurs post-prandiales et l'hyperpéristaltisme gastrique parfois observé.

Au total, la dilatation duodénale tend peu à peu à s'accroître ainsi que la gêne du transit. A un certain degré, le pylore est forcé, les vomissements apparaissent soulageant temporairement le malade. Mais s'ils sont abondants et répétés ils entraînent une perte importante d'eau et d'électrolytes qui peut, ou bien faire entrer le malade dans le cercle vicieux de l'hypertonie cellulaire avec hyper hydratation et vomissements, ou bien entraîner une hypokaliémie dont nous avons vu les conséquences possibles, la plus constante étant l'atonie gastro-intestinale qui peut aller jusqu'à l'ileus paralytique, nouvel exemple d'aggravation en chaîne de la situation.

2 - La stase

La stase d'autre part perturbe gravement la digestion et l'absorption des aliments.

- mécaniquement, elle se répercute au niveau des voies biliaires et pancréatiques, gênant l'excrétion et créant un risque important de surinfection.

- biologiquement, elle favorise le développement d'abord

dans le contenu de la poche véritable bouillon de culture, puis au delà, d'une flore bactérienne anormale responsable d'un syndrome de maldigestion malabsorption par compétition enzymatique. "Il a été en effet montré que le développement de certains germes à des étages particuliers du tube digestif, et notamment dans les segments d'anses partiellement sténosées, créait une compétition enzymatique avec les enzymes de la muqueuse intestinale, et que lorsque cette compétition se terminait au profit des enzymes bactériens, elle entraînait en définitive un déficit d'absorption intestinale. Ce fait peut être particulièrement prouvé avec la vitamine B 12 marquée, dont l'absorption diminuée constatée au cours d'un premier test, redevient normale lorsque le deuxième test a été précédé de la prise d'antibiotiques. En réalité, tout revient ici à une dénutrition par carence alimentaire, la flore bactérienne s'emparant d'une fraction plus ou moins importante ou sélective de la ration (LAMBLING et BERNIER - 118).

Mais le défaut d'absorption a sans doute à la longue des effets plus complexes et finit par réagir sur le M.D. En effet, il intéresse entr'autres les vitamines du groupe B. Or l'école Brésilienne considère la carence en vitamine B 1. comme une cause possible de lésions des plexus myentériques. Elles ne pourront qu'aggraver la stase responsable de la prolifération bactérienne. Nous saisissons, là encore, un mécanisme d'auto-aggravation du syndrome.

De même, beaucoup d'auteurs s'accordent à reconnaître une origine toxi-infectieuse à la dystonie neuro-végétative et notamment vagale, qu'ils considèrent comme le point de départ de désordres moteurs intestinaux perturbant gravement le transit. Le développement de la flore anormale réalise toutes les conditions d'une ample production de toxines.

L'infection et l'inflammation duodénales pourraient avoir en outre deux autres conséquences entraînant une pseudo-malabsorption

1 - une duodéno-jéjunite exsudative avec déperdition de substances d'origine sanguine (surtout protidiques) à travers la zone lésionnelle.

Un test utilisant la mesure de la radio-activité dans les selles après injection intraveineuse de protéines iodées (I, 131) pourrait la détecter. (LAMBLING et BERNIER - 118).

2 - un blocage des chylifères par interruption du courant lymphatique du fait des altérations scléro-inflammatoires des

ganglions mésentériques supérieurs, qui provoquerait une fuite lipidique. Il semble s'agir d'une éventualité plus théorique que réelle en ce qui concerne les M.D.

Tous ces processus, ainsi que l'action pathogène directe de la flore intestinale altérée expliquent les épisodes diarrhéiques et les syndromes entéritiques des M.D.

L'infection et l'inflammation de la poche duodénale sont en tout cas pratiquement constantes, particulièrement au niveau de la muqueuse qui est le siège de multiples ulcérations macroscopiques et microscopiques, origine de saignements évidents ou latents qui, à côté des carences protidiques et vitaminiques, ont une part importante dans la constitution et l'entretien de l'anémie souvent marquée de ces malades. Ces lésions muqueuses expliquent aussi, sans doute, l'allure variable des douleurs, parfois de type ulcéreux parfois à type de brûlures.

Ces douleurs traduisent de façon éloquentة la réaction nerveuse à l'inflammation de la muqueuse. Mais les éléments sensitifs ne sont évidemment pas touchés électivement. Les éléments moteurs réagissent aussi, directement ou par voie réflexe, nouvelle amorce de cercle vicieux. Ce que dit GUEULLETTE sur les conséquences du processus inflammatoire dans le syndrome de l'anse afférente après gastrectomie est a fortiori valable ici : "l'inflammation muqueuse, qui va de la simple congestion oedémateuse à l'ulcération, est génératrice de douleurs post-prandiales, et susceptible, par réaction, d'engendrer des troubles sévères de la motricité, le spasme, l'atonie, la distension secondaire en seront les conséquences plus ou moins lointaines, la fonction pancréatique pourra en pâtir " (82).

De plus l'état inflammatoire du duodénum retentit évidemment sur toute la région péri-duodénale et au niveau des pédicules. Cette péri-duodénite se traduit par la formation de brides, d'adénopathies mésentériques, d'un épaississement scléro-inflammatoire de la racine du mésentère, qui peuvent à leur tour apporter un obstacle supplémentaire au transit et accroître la stase qui leur a donné naissance, nouvel exemple de cercle vicieux.

Il est probable que la maladie adhérentielle à rechutes trouve en partie son origine dans ces réactions inflammatoires entretenues par la stase.

3- les plicatures

La poche duodénale peut avoir un rôle plus direct encore

et purement mécanique dans la physio-pathologie des accidents du M.D.

GUMPEL (1937 - 86) avait déjà soutenu l'opinion que le M. D. résultait d'une longueur et d'une mobilité anormales du duodénum, conduisant à une plicature et à la stase.

En 1959, TAYLOR (173) a publié toute une série de cas de M.D. dans lesquels la plicature d'une poche duodénale bien tolérée auparavant, avait joué un rôle déterminant dans l'apparition des accidents. Dans deux de ces cas, notamment, il s'agissait de M.D. tout à fait muets jusqu'à l'âge de 54 et 43 ans respectivement, développé en amont d'un pancréas annulaire et qui présentèrent des accidents douloureux et obstructifs par suite d'une plicature de la poche sur l'anneau pancréatique. Dans un autre cas, chez une femme de quarante ans, il s'agissait d'un M.D. sans aucune cause identifiée, dont les accidents étaient dûs essentiellement à une plicature de la première portion retombant sur la deuxième en position debout, mais qui se réduisait en décubitus. La baryte arrêtée à la deuxième portion passait alors facilement.

Un quatrième cas comportait également chez un homme de quarante ans, une plicature duodénale favorisée par une mobilité anormale de l'angle hépatique. Il s'agissait d'un méga bulbe avec un syndrome méga duodéal peu prononcé mais assez typique, et qui tendait à s'aggraver.

De même, dans le cas de P. PETIT que nous avons signalé, l'obstacle était dû à la redondance de l'énorme poche qui retombait et coudait la sortie dans le troisième duodénum.

En résumé, la plicature ou la redondance de la portion duodénale dilatée peut être par elle-même une cause originale bien que sans doute assez peu fréquente d'accidents obstructifs engendrés par la poche duodénale elle-même.

4 - Autres processus

Enfin, nous avons déjà insisté sur la part importante et le rôle propres à la dilatation sus-jacente dans les troubles du transit des agénésies myentériques. Encore un exemple d'aggravation liée à l'interaction réciproque du facteur étiologique et de son effet ectasiant.

LA FORMATION DE LA POCHE ET SON DEVENIR

I - FORMATION

Il n'est pas besoin de chercher des explications complexes pour rendre compte de l'apparition d'une dilatation duodénale en amont d'un obstacle incomplet, duodénal ou jéjunal : pris entre le défilé d'aval et le flux de l'évacuation gastrique, recevant plus qu'il ne peut écouler, le duodénum doit par la force des choses jouer le rôle inhabituel d'un réservoir, comme un deuxième estomac. Il faut bien faire remarquer cependant qu'au début, la dilatation duodénale représente l'adaptation de l'organe à une situation anormale, une réponse active, et pas encore une défaillance, comme le prouve l'hypertrophie fréquente des parois et surtout de la tunique musculaire au cours de la première phase.

Autre remarque, si l'obstacle responsable est évidemment incomplet, (sinon il y aurait occlusion aiguë), il est en général permanent : bride, anomalie d'accolement, pancréas annulaire etc... Parfois cependant, il peut présenter quelques caractères particuliers. Notamment, il peut être intermittent, ou encore inapparent, faits qui tous deux peuvent le rendre difficile à objectiver, même à ventre ouvert.

Le premier cas est celui de la compression artério-mésentérique (C.A.M.)

Le second celui des M.D. par anomalie des plexus myentériques.

1 - La C.A.M. fut une étiologie très invoquée, mais dont la réalité et surtout la fréquence sont actuellement fortement contestées par beaucoup d'auteurs.

Le rôle de la pince mésentérique fut mis en doute devant la multiplication des cas où l'on constatait opératoirement que la dilatation duodénale s'arrêtait brusquement et sans obstacle apparent, soit avant, soit après le pédicule mésentérique supérieur, mais en tout cas pas à son niveau, ce qui semblait démontrer qu'il ne jouait aucun rôle dans le syndrome. Et ceci aussi bien dans les M.D. que dans les dilatations aiguës de l'estomac. Par réaction on en vint à mettre en doute le rôle du pédicule artério-mésentérique même dans les cas où il était véritablement la limite de la dilatation et selon toute apparence la cause de l'obstruction. A propos des dilatations aiguës de l'estomac (qui posent ici un problème très voisin du nôtre), REISCHAUER avance une explication ingénieuse de l'arrêt brusque de la dilatation au niveau du troisième duodénum : Pour lui, en raison d'une hypertonie vagale, l'estomac et les premiers segments duodénaux, zone secrétante et non ab-

sorbante, réagissent par une hypersecrétion massive et se dilatent secondairement; le grêle, peu sécrétant et très absorbant, reste vide, la limite entre les deux zones s'établit au niveau du troisième duodénum, là où précisément se trouve la limite entre l'un et l'autre territoires (cité par GUEULLETTE - 82).

Un autre argument des adversaires de la C.A.M. tout aussi important et complémentaire du premier, est la rareté des constatations opératoires nettes et indiscutables.

Mais il ne tient pas compte du caractère d'intermittence propre à cette étiologie. Sans pour autant la considérer comme la cause de tous les M.D. dont l'origine n'est pas évidente, il semble certain que l'absence d'une compression nette par le pédicule mésentérique constatée à l'intervention n'est pas un élément suffisant pour la rejeter. La C.A.M. mérite peut être une réhabilitation.

C'est à quoi semblent s'employer quelques auteurs anglo-saxons dans les publications de ces dernières années (TYSON - 178) BITNER - 24 1958, S.A. JONES, CARTER, SMITH et JOERGENSEN 1960, 107). Tous ces auteurs insistent sur le caractère intermittent de la C.A.M. qui n'est après tout que l'exagération d'une disposition anatomique (normale chez l'être humain) consécutive à la station verticale.

De plus, JONES et ses coll. soulignent ce fait, très important, qu'il suffit d'un accroissement très faible de la pression exercée sur le duodénum pour entraîner une obstruction. Cette notion est d'ailleurs venue à l'esprit de nombreux observateurs constatant, lors d'interventions ou d'autopsies, combien il est habituellement facile de lever l'obstruction simplement en glissant un doigt sous le pédicule.

Pour confirmer cette notion empirique, DRAGSTEDT et coll (49) se livrèrent sur le chien à un certain nombre d'expériences, entourant avec de larges bandes de caoutchouc divers segments intestinaux. Sur le bas duodénum, une pression de 15 cm d'eau entraîne une obstruction mortelle, alors qu'elle ne provoque même aucun symptôme sur le bas jéjunum, l'iléon ou le colon.

ALBRECHT (3) en 1899 avait démontré sur le cadavre qu'une traction en bas et en arrière sur le mésentère comprimait le duodénum. En 1906, CONNER (40) reprenant ces expériences sur le cadavre y apporta des précisions quantitatives extrêmement intéressantes. Après ablation du petit intestin, une corde attachée au pédicule mésentérique est passée à travers l'anus, et l'on y suspend des poids. CONNER montra ainsi qu'il suffisait d'un poids de 500 gr., poids approximatif du grêle vide, pour comprimer le duodénum et empêcher le passage de l'eau sous une

pression de 10 à 48 mm de Hg.

Dans ces conditions, comme le remarque JONES après avoir relaté ses expériences, on devrait plutôt s'étonner de la rareté des cas de C.A.M. que de leur existence.

Cette rareté s'explique cependant par plusieurs raisons :

- tout d'abord la rareté d'une véritable pince mésentérique (comme nous l'avons vu).

- d'autre part, le rôle non négligeable d'autres éléments tels qu'une attitude lordotique, une conformation longiligne, une viscéro-ptose, un amaigrissement.

- enfin, les expériences faites sur le cadavre ne peuvent être intégralement transposées chez le vivant. Il faut tenir compte du tonus du duodénum et surtout, peut-être, de la couche de graisse dure qui le protège. C'est sans doute pourquoi l'amaigrissement est si souvent la cause déclenchante des accidents de la C.A.M.

Ainsi pour qu'une C.A.M. se produise et donne lieu à des accidents de M.D., il faut donc que plusieurs facteurs s'associent.

L'intervention convergente de plusieurs causes n'est pas un phénomène propre à la C.A.M. Elle n'est en l'espèce qu'un premier exemple d'une autre particularité caractéristique de la pathogénie des M.D. secondaires : la convergence de causes multiples.

2 - Dans d'autres cas, l'obstacle responsable est inapparent

En effet, on avait remarqué depuis longtemps déjà que dans certains M.D. ayant tous les caractères des M.D. secondaires, il était impossible de retrouver aucun obstacle pouvant expliquer une rétro-dilatation. Nous savons maintenant que dans certains cas, cet obstacle existe, mais qu'il est inapparent, car fonctionnel, créé par une dystonie aganglionnaire. Sans revenir sur cette étiologie dont nous avons déjà longuement discuté plus haut, nous voulons rappeler ici que non seulement l'absence totale de ganglions, mais aussi l'hypoganglionnisme est susceptible de provoquer une rétro-dilatation du type Hirschsprung; que le petit nombre des études histologiques de M.D. faites dans cette direction ne permet pas de se faire une idée valable de la fréquence réelle de cette étiologie qui est peut être beaucoup plus grande qu'on ne le soupçonne actuellement, et que peut être, des formes très

limitées et discontinues sont responsables de M.D. d'apparition tardive (chez l'adolescent ou l'adulte) ce qui ne faciliterait pas évidemment, la recherche histologique de la lésion causale.

(De tels faits ont été observés sur le côlon par ROVIRALTA, qui envisage comme possible que les méga côlons de la seconde enfance "correspondent à des aganglionnismes, ou à des hypoganglionnismes bas situés, très limités, ou discontinus, qui sont susceptibles de bénéficier d'une simple sphinctérotomie interne" (ROVIRALTA - 157).

De toutes façons malgré le petit nombre de cas actuellement connus et prouvés, il est évidemment très satisfaisant pour l'esprit de pouvoir expliquer ainsi un certain nombre de M.D. n'ayant aucune cause apparente.

Mais de plus, ces faits tendent à revaloriser une conception unitaire du M.D. car il devient permis de se demander, après tout, si un obstacle inapparent, non encore identifié, ne serait pas aussi à l'origine des M.D. idiopathiques, et même.... fonctionnels ?

Par exemple, il n'est pas déraisonnable de penser qu'une anomalie plexuelle puisse intervenir dans la genèse de certains M.D. dits fonctionnels, accompagnant des affections digestives auxquelles ils sont habituellement considérés comme secondaires. Or, tous les ulcères gastriques, par exemple, ne s'accompagnent pas d'un M.D. Pourquoi certains ulcéreux font-ils en plus un M.D. Celui-ci est-il une complication directe de l'ulcus ? ou bien une autre localisation des perturbations causées par le trouble d'encéphalique tenu parfois pour responsable de la maladie ulcéreuse ?

Mais n'y aurait-il pas dans la paroi même du duodénum de ces malades une cause favorisante sous la forme d'une hypoplasie des plexus myentériques ?

Le M.D. est une manifestation d'adaptation ou de défaillance dans une lutte difficile. La conjonction de plusieurs facteurs peut faire apparaître cette nécessité de lutte, alors qu'isolément chacun pouvait être surmonté sans histoire.

3 - Les facteurs psychiques enfin, réalisent peut être un obstacle à la fois intermittent et inapparent. C'est du moins l'opinion de EARL P. LASHER Jr (de SEATTLE, cité in 107) qui pense que l'augmentation du tonus des fibres du ligament de TREITZ sous l'influence des "stress" (lesquels renforcent le tonus des muscles striés) est peut être bien le mode d'action des facteurs psychiques, dans le M.D. Mais ce n'est sûrement pas le seul.

II - DEVENIR

Pendant longtemps la dilatation duodénale est parfaitement tolérée. Elle reste modérée et ne donne lieu à aucun trouble. Elle représente une adaptation duodénale parfaitement suffisante. C'est la phase de tolérance.

Mais cette tolérance ne dure pas indéfiniment. Après une période silencieuse, parfois fort longue, surviennent les premiers accidents qui traduisent une insuffisance passagère de l'adaptation duodénale.

En effet, soit qu'un effort supplémentaire demandé au duodénum excède ses possibilités, soit qu'une défaillance débutante entraîne une évacuation incomplète avec formation d'un résidu qui ne peut que croître, la stase devient permanente, les résidus de chaque évacuation incomplète s'accumulent, la dilatation augmente avec la rétention et la poche distendue ne s'évacue finalement que par reflux et vomissements.

De nombreuses causes peuvent entraîner un accroissement de l'effort demandé au duodénum. Par exemple : excès de table, émotion ou tension émotionnelle, excès de fibres cellulosiques dans le régime, épisode infectieux général, ou encore accentuation de la sténose si elle est évolutive.

Si la cause du surcroît de gêne au transit disparaît, et que la poche duodénale récupère son tonus, les choses peuvent revenir en l'état antérieur de tolérance, jusqu'à ce qu'une nouvelle cause provoque une nouvelle attaque.

Mais parfois le malade est entré dans l'un des nombreux cercles vicieux que nous avons décrits, et même si la cause surajoutée responsable de l'attaque a disparu, les choses continuent à s'aggraver, la dilatation s'accroît mais surtout change de caractère : Elle n'est plus la modalité d'une adaptation, elle est devenue le signe d'une défaillance.

Il ne peut y avoir d'amélioration spontanée, une thérapeutique active s'impose.

De plus, à la faveur de ces accidents, certains facteurs d'aggravation vont apparaître, qui sont définitifs. L'insuffisance duodénale devient permanente. La maladie est entrée dans sa deuxième phase : la période de décompensation.

Les facteurs définitifs d'aggravation sont essentiellement au nombre de deux :

- les remaniements périphériques
- le volume critique

a) - les remaniements péri-duodénaux du péritoine, les brides, les rétractions, qui sont le résultat de l'inflammation et de l'infection chroniques consécutives à la stase, peuvent ajouter une sténose extrinsèque à l'obstacle primitif. Une observation (déjà citée) de AUGUSTE - RAZEMON - TOISON (9) illustre bien ce fait :

Elle concerne un M.D. par anomalie d'accolement péritonéal créant une fossette rétro-jéjunale où s'engageait l'anse jéjunale suivante. Des crises tout à fait intermittentes, séparées par des mois ou même des années de calme absolu, existaient depuis l'âge de 5 ans, elles étaient toujours déclenchées par des émotions ou des contrariétés violentes. Après une durée de quelques jours, la sédation survenait, spontanément, et toujours complète. Dans la vingtième année cependant les attaques augmentèrent de durée et la sédation devint incomplète après chacune d'elles. Finalement à l'âge de 22 ans survint une occlusion aiguë qui contraignit à l'intervention. On trouva de nombreuses adhérences fixant une anse jéjunale engagée derrière le jéjunum dans la fossette anormale. La libération de celles-ci guérit le malade.

Et les auteurs de conclure : "Cette longue histoire d'apparence mystérieuse n'avait d'autre origine qu'une anomalie congénitale dont les manifestations, curieusement déclenchées par des chocs émotionnels retentissant sur l'innervation du jéjunum, se sont terminées spontanément de la façon la plus heureuse jusqu'au jour où les adhérences inflammatoires constituées à la faveur de la répétition des crises ont provoqué la grave occlusion qui a levé tous les doutes et conduit à l'opération qui a guéri le malade ".

b) - le deuxième facteur permanent d'aggravation dépend du degré même de la dilatation duodénale, lorsqu'elle atteint en quelque sorte un "volume critique " d'ailleurs variable pour chaque cas.

Soit qu'apparaissent (sous l'effet d'une distension importante et prolongée) des altérations histologiques graves de la paroi duodénale, qui aboutissent à ces sacs inertes, seuls caractéristiques du M.D. pour certains,

Soit que l'importance du volume duodénal fasse à elle seule entrer le malade dans un des cercles vicieux graves que nous connaissons, par exemple en entraînant une plicature ou une redondance occlusive de la poche, ou bien que l'importance même de la stase rende impossible l'évacuation totale de la poche avant le repas suivant, et inévitable sa surinfection grave avec toutes

les conséquences que nous avons vues.

Au total, remaniements périphériques ou volume critique, le sujet est devenu incapable de sortir par lui-même du cycle d'auto-aggravation de la maladie, dont l'aboutissement est, rapidement ou non, l'occlusion aiguë ou la dénutrition grave, qui menacent la vie et exigent une intervention thérapeutique majeure.

SCHEMA D'ENSEMBLE DE LA PATHOGENIE DES M. D. SECONDAIRES .

En résumé, nous pensons que l'on peut envisager la pathogénie des M.D. secondaires selon le schéma suivant :

1 - un obstacle incomplet, congénital ou acquis, provoque une gêne du transit duodénal. Dans une première phase elle est bien tolérée, cliniquement muette parce que l'organe la compense, s'adaptant notamment à la stase par une rétro-dilatation d'amont.

Au tout début, selon le degré d'obstruction réalisée par l'obstacle, celui-ci a pu ou non donner lieu par lui-même à quelques troubles obstructifs; mais ils ont été transitoires, disparaissant dès que se produit la dilatation compensatrice.

2 - Une période silencieuse de tolérance s'est donc installée, caractérisée seulement sur les plans physiologique et anatomique par la stase et la dilatation du duodénum, rançon de cette adaptation. Or la formation d'une poche duodénale comporte par elle-même tout un potentiel d'accidents évolutifs. Cette tolérance est un état instable.

3 - En effet, de nombreux facteurs occasionnels, apportant un déséquilibre supplémentaire, vont déclencher des accidents engendrés par l'existence de cette poche (qui combine ses effets nocifs avec ceux de l'obstacle initial).

Ces accidents sont d'abord régressifs, après disparition de la cause occasionnelle, spontanément ou sous l'influence de traitements simples (généralement médicaux). C'est la phase des attaques intermittentes, souvent espacées, où l'état général reste dans l'ensemble excellent.

4 - La situation s'aggrave pourtant progressivement en raison de la tendance de la maladie au cercle vicieux, jusqu'à l'apparition d'états irréversibles qui entretiennent une symptomatologie grave sans tendance à l'amélioration. l'état général est très altéré, la vie peut être menacée. C'est la phase chirurgicale.

Au total, le duodénum se dilate parce qu'il se trouve en amont d'un obstacle. La pérennité de celui-ci entraîne celle de la dilatation et de ce fait des modifications non plus fonctionnelles, mais à la longue organiques qui peuvent évoluer ensuite pour leur propre compte.

L'aspect original de cette physio-pathologie tient au rôle essentiel qu'y joue la poche duodénale.

Par ailleurs, elle est caractérisée :

- par la multiplicité des facteurs étiologiques (organiques, fonctionnels, neuro-psychiques) qui éventuellement s'associent, se succèdent, mais surtout se conjuguent et par leur action convergente créent puis font évoluer le M.D.

- par la remarquable fréquence et la grande variété des mécanismes du type "cercle vicieux" rendant compte de la tendance du syndrome à l'auto-aggravation.

Ce schéma permet de comprendre toutes les allures évolutives de la maladie, qui varient selon la phase (compensée ou non, réversible ou irréversible) dans laquelle se trouve le malade, selon la fréquence ou la rareté des facteurs adjoints occasionnels, selon que l'obstacle est plus ou moins serré, évolutif ou non.

Même certaines variations et aspects paradoxaux des manifestations obstructives (par exemple une longue rémission complète suivant spontanément des accidents apparemment graves d'occlusion aiguë) se comprennent aisément, si l'on tient compte que ces troubles ont deux origines possibles : la poche, le plus souvent mais aussi parfois l'action directe de l'obstacle; elle peut être précoce et transitoire, avant la dilatation compensatrice, ou tardive au contraire s'il s'agit d'une sténose évolutive (cas par exemple des cancers digestifs). Les parts respectives de l'obstruction pure ou de la pathologie de la poche, et leur interférence, expliquent ainsi ces variations et paradoxes apparents.

Ainsi se trouvent expliquées à la fois la grande variété clinique et évolutive des M.D. secondaires, avec leur allure capricieuse, et la grande unité clinique du syndrome typique du M.D. mode évolutif final de la maladie.

Ainsi se trouve confirmée l'autonomie du syndrome M.D. par delà la grande variété de ses causes. Car si l'obstacle crée la dilatation, c'est celle-ci qui est le substratum du syndrome clinique. L'obstruction incomplète est en règle insuffisante à pro-

voquer par elle-même des accidents. Elle crée seulement une poche.

En un mot : l'obstacle engendre certes le M.D. mais c'est celui-ci qui est la maladie, et non pas l'obstruction.

LES M.D. CONGENITAUX

Et cela est si vrai que les exceptionnels M.D. congénitaux vrais, sans obstacle causal, où l'ectasie duodénale est primitive, donnent lieu par les mêmes mécanismes, aux mêmes troubles et au même syndrome typique de M.D. que les M.D. secondaires.

LES M.D. DITS FONCTIONNELS

Restent les M.D. fonctionnels que nous avons écartés provisoirement. Pour eux le problème reste entier, car ils semblent de prime abord impossibles à intégrer dans le schéma pathogénique précédent, et ceci pour de multiples raisons.

Leur nature, d'abord semble bien différente des M.D. secondaires à un obstacle. Ce sont des M.D. peu dilatés en général, donnant peu de troubles cliniques; Souvent muets et découverts au hasard d'un examen radiologique systématique, ils ne semblent guère avoir d'évolutivité propre. Parfois ils peuvent guérir très simplement par le seul traitement médical de l'affection causale (quand elle est reconnue). Bref, il paraît bien s'agir d'une tout autre chose que les M.D. secondaires.

La part de la "pathologie de la poche" y est pratiquement nulle. Enfin, si l'on peut dans quelques cas établir une relation valable entre certaines maladies et un M.D. coexistant, même alors la cause exacte de ces M.D. fonctionnels reste en fait inconnue, puisqu'un petit nombre seulement des malades atteints de ces maladies font en plus un M.D. Par quel mécanisme la maladie responsable agit-elle, et pourquoi seulement dans certains cas ? Autant de questions sans réponse actuellement.

Ainsi sans prétendre le moins du monde résoudre ces problèmes nous contenterons-nous de formuler quelques remarques.

Pour commencer, nous rappellerons que nous avons évoqué la possibilité d'un obstacle inapparent, et actuellement inconnu à l'origine des M.D. fonctionnels. Il est logique d'y songer puisqu'on sait maintenant l'existence de tels obstacles, dont la connaissance est assez récente. La liste n'est peut être pas close.

D'autre part, il est difficile de concevoir qu'une dilatation puisse naître d'une réaction active des fibres musculaires duodéna-

les, dont la contraction ne peut amener qu'une réduction de volume de l'organe. Bref, une dilatation ne se conçoit finalement que par retentissement d'un obstacle d'aval.

La nature de celui-ci importe peu, qu'il s'agisse d'une contraction des fibres du ligament de TREITZ ou d'un spasme des sphincters duodénaux, ou encore des premières anses jéjunales. Parfois peut être, l'obstacle est-il plus diffus, constitué simplement par le ralentissement général du transit intestinal, comme c'est le cas chez les morphinomanes et les myxoedémateux. Il est possible que le duodénum supporte particulièrement mal les obstacles minimes (comme tendraient à le prouver les expériences de DRAGSTEDT, d'ALBRECHT, de CONNER).

A ce propos nous rappellerons aussi la stase du genu inferius, considérée par certains comme physiologique.

Peut être faut-il faire jouer un rôle à la dispersion du système ganglionnaire autonome du duodénum. Il existe en effet à son niveau un hypoganglionnisme normal. Or nous savons que certaines manifestations tardives d'atteinte des plexus coliques sont dues à une hypotrophie ganglionnaire et non à une agénésie totale (DECKER, RO-VIRALTA). Il est facile de concevoir toutes les transitions entre un hypoganglionnisme pathologique et l'hypoganglionnisme normal du duodénum. Peut être y-a-t-il une prédisposition histologique chez certains sujets, aux plexus duodénaux particulièrement raréfiés, qui se conjuguant (conformément au principe de la convergence des causes) avec une gêne même minime du transit suffirait à entraîner une dilatation. En raison même du caractère minime de l'obstacle, la dilatation resterait peu marquée et sans tendance à l'accroissement.

Il n'est donc pas tout à fait impossible de concevoir une pathogénie unique pour tous les M.D., les M.D. fonctionnels (M.D. "état") restant simplement au stade de poche non compliquée, ébauche de la "maladie" totale, tant que leur dilatation reste insuffisante pour créer une poche véritable.

Seule une étude plus poussée, et notamment histo-pathologique nous paraît pouvoir répondre à un certain nombre de questions. Malheureusement elle est rendue bien difficile du fait que les M.D. fonctionnels ne sont pas justiciables de la chirurgie.

NOSOLOGIE

Il peut paraître surprenant de ne définir ce dont on parle qu'après en avoir longuement discoursé. Pourquoi n'avons-nous pas, au début de ce travail, donné la définition et les limites du M.D.

C'est qu'il n'existe pas une définition du M.D. unique, précise, indiscutable, mais plusieurs, qui répondent à autant de conceptions diverses de la maladie.

C'est que les limites de cette affection sont floues, comme nous l'avons vu à propos de la distinction entre M.D. et sténoses duodénales congénitales, ou encore à propos des frontières indécises entre M.D. fonctionnels et stase physiologique du genu inferius.

Nous avons donc admis provisoirement une définition de travail, voulant d'abord envisager tous les faits, pour tenter de bien saisir la question dans toute sa complexité mais aussi ne négliger aucune source possible de compréhension ou d'explication, nous avons considéré comme M.D. tout ce qui répondait à la définition la plus large et la plus littérale, c'est-à-dire celle de HIL-LEMAND que nous avons déjà rappelée : "Les M.D. comportent tous les cas où cet organe est augmenté de volume, quelle qu'en soit la cause".

Mais cette conception qui recouvre des faits très divers est loin d'être admise par tous les auteurs. La plupart au contraire ont cherché à préciser l'objet de leur étude en le restreignant à des séries homogènes, et en éliminant du même coup tout le reste.

Diverses définitions "électives" ont ainsi été données, séparant chaque fois des "vrais" et des "faux" M.D. Récemment encore SEHMISH (1960, 160) se réfère à la définition de DUVAL et MELCHIOR (130⁹) qui ne considèrent comme vrais M.D. que les formes congénitales sans étiologie mécanique.

Mais les divers critères d'homogénéité, choisis en fait ar-

bitrairement, restaient artificiels et laissaient de côté des formes très voisines par leur mécanisme et leur expression clinique.

Par exemple une définition fréquente du "vrai" M.D. élimine tous ceux qui ne sont pas d'origine congénitale. Mais on réunit ainsi des faits différents, et l'on sépare des faits de même ordre. En effet parmi les M.D. congénitaux, nous l'avons vu, il convient de distinguer des formes primitives et des formes secondaires. Les premières semblent rarissimes et il serait abusif de ne conserver que pour elles seules le nom de M.D. Quant aux secondes, elles nous apparaissent comme une modalité particulière des M.D. secondaires à un obstacle. Même les M.D. par agénésie ganglionnaire sont liés finalement à l'existence d'un obstacle. Que l'obstacle soit congénitale ou acquis permet de distinguer deux catégories, mais non pas deux maladies.

Et l'origine de l'obstacle, elle-même, ne sépare pas toujours des faits radicalement différents : s'il n'y a rien de commun entre une anomalie de rotation et une tumeur duodéno-jéjunale par exemple, en est-il de même entre une bride par péritonite foetale et une bride de périduonite ?

La connaissance plus précise des étiologies et des mécanismes du M.D. nous invite donc à rejeter les définitions limitées, et nous ramène à celle que nous avons adoptée provisoirement. Au delà d'un simple mérite de conformité avec l'étymologie du terme mégaduodénum, elle a surtout celui de s'accorder avec la physiopathologie de la maladie, qui est celle d'une poche avant tout, indépendamment de la cause de la poche. Mais une conception aussi large n'est-elle pas en revanche trop imprécise ? "car toutes les formes de transitions s'observent entre les duodénums normaux et les duodénums monstrueux" (HILLEMAND).

Parler de M.D. devant la seule augmentation de volume de l'organe semble un peu excessif. Nous l'avons déjà dit, on ne parle pas de méga-grêle devant la seule distension de celui-ci lors d'une occlusion aiguë. La création même d'un terme comme MEGADUODENUM procède (nous semble-t-il) de l'intention de caractériser un ETAT et non un accident.

Car en effet la durée et la permanence sont des éléments fondamentaux du M.D.

C'est par la durée que l'obstacle crée la poche, c'est par la durée que la poche permet à sa physiopathologie de développer tous ses effets.

Cette durée trouve son origine dans la permanence de certains facteurs étiologiques du M.D.

- soit permanence de l'obstacle causal (ou s'il est intermittent, permanence de conditions qui provoqueront des récides à répétition).

- soit permanence d'une morphologie anormale, ou d'altérations irréversibles (ou trop lentement réversibles) du duodénum.

Cette notion de durée, avec tout ce qu'elle implique, éclaire les frontières nosologiques du M.D. Notamment elle oppose le M.D. à la simple dilatation duodénale aiguë (de certaines occlusions hautes ou de certaines dilatations aiguës de l'estomac). Elle permet de distinguer clairement du M.D. certains syndromes qui ont pourtant des rapports étroits avec lui.

Ainsi la compression Artério-Mésentérique par exemple, n'est pas synonyme de M.D. Elle est souvent transitoire et accidentelle et peut ne jamais plus se manifester après un épisode unique. Mais si elle se répète indéfiniment, ce qui est une autre manière de permanence, elle finit à la longue par créer un véritable M.D.

Il en est de même de certaines anomalies mineures congénitales d'accolement, responsables d'occlusions à répétition.

Nous pensons donc que l'on peut définir ainsi le M.D. :

Toute augmentation de volume du duodénum qui correspond à un état permanent .

Définition finalement très proche de celle de HILLEMAND (dans laquelle pensons-nous le facteur durée est en fait sous-entendu).

Définition qui couvre certes un vaste éventail d'aspects cliniques et d'étiologies mais dont nous connaissons la parenté profonde, et dont la grande diversité ne nous paraît cependant imposer qu'une seule division importante, en deux grands groupes, selon la distinction évolutive et thérapeutique que nous avons marquée entre "M.D. maladie " et "M.D. état", les limites de ce dernier restant d'ailleurs encore bien difficiles à préciser.

TRAITEMENT

Nous envisagerons seulement les éléments du traitement. Après les données classiques, nous verrons les indications à la lumière des notions physio-pathologiques que nous avons étudiées.

Le traitement utilise des méthodes médicales et chirurgicales.

MOYENS MEDICAUX

- Les uns sont à visées étiologiques

- dans quelques cas de M.D. fonctionnels dont la cause est connue, le traitement de celle-ci (désintoxication d'un morphinomane, traitement substitutif d'une hypothyroïdie) réalise du même coup la cure du M.D. Le traitement doit être poursuivi longtemps avant de manifester ses effets au niveau du duodénum, et une médication substitutive doit être indéfinie, sous peine de récédive.

- De même on a cherché à agir sur certaines pinces mésentériques liées à une maigreur excessive en prescrivant un régime destiné à faire grossir le sujet, "le but du traitement étant l'accumulation de graisse dans le corps en général et plus particulièrement dans le mésentère " (TYSON - 178 On y parvient par une méthode de petits repas fréquents, hypercaloriques et non irritants, pauvres en résidus, riches en glucides.

En même temps, la viscéroptose est traitée par la gymnastique abdominale et le port d'un moyen de soutien abdominal.

- Les autres, c'est à dire la majorité, sont palliatifs ou adjuvants.

1 - Une première catégorie de moyens vise à corriger, parfois d'extrême urgence, les conséquences de certaines crises et à rompre éventuellement un cercle vicieux, mortel autrement.

- Nous n'insisterons pas sur la réanimation (réhydratation-équilibre électrolytique - protéides) dont la nécessité est évidente. Elle seule fera cesser le cycle des vomissements et des déperditions salines. Il faudra être particulièrement attentif au bilan potassique.

- La lutte contre la stase duodénale et ses effets doit l'accompagner. L'aspiration duodénale continue est indispensable. Elle fera cesser la distension aiguë et contribuera ainsi à la reprise d'un transit normal.

. Diverses drogues peuvent être administrées dans le même but. Mieux que les infiltrations splanchniques (dont nous rappelons que l'action est thérapeutique et non diagnostique) la PROSTIGMINE semble le médicament de choix. L'acide pantothénique et le Sorbitol I. V. ont probablement dans le même sens une action très intéressante.

. Les antibiotiques enfin, à large spectre, d'administration et d'action intestinale locales (donnés avec les précautions d'usage) lutteront contre la surinfection de la poche et devront notamment être utilisés largement lors des épisodes diarrhéiques même isolés.

2 - Une deuxième catégorie de moyens (traitement de fond) en dehors des grandes crises ou après leur sédation, vise à restaurer l'état général et à maintenir le plus longtemps possible un équilibre digestif présentant toutes les apparences d'une fonction duodénale presque normale.

- On proscrira les repas trop volumineux auxquels seront préférés de petits repas plus nombreux. Après ceux-ci, la cure posturale sera souvent utilisée avec profit (position genu-pectorale - procubitus siège surélevé etc.). De même on a proposé le sommeil nocturne dans un lit au pied surélevé.

D'une façon générale le régime devra être riche, apportant sous le plus faible volume possible une ration équilibrée, prescrivant seulement les aliments hypocaloriques trop riches en résidu cellulosique de même que certains féculents trop fermentescibles (haricots secs - fèves, etc...)

Une polyvitaminothérapie d'appoint, de préférence par voie non digestive, sera pratiquée en cures régulières.

- La prostigmine pourra là encore être indiquée. Elle aidera à passer un cap difficile. De même les antibiotiques intestinaux.

- Contre la symptomatologie fonctionnelle digestive très variée du M.D., tout l'arsenal étendu de la gastro-entérologie a pu être utilisé, et surtout contre les manifestations douloureuses épigastriques. Atropiniques, antispasmodiques, charbons, collargol, plâtrages de toute espèce.

Mais certaines de ces médications d'apparence anodine sont en réalité dangereuses et doivent être interdites, ou du moins utilisées avec prudence et sous stricte surveillance médicale. Il faut en prévenir le malade qui a souvent tendance à se les administrer lui-même, longuement parce qu'il en a l'habitude et les considère comme inoffensives.

Sont dangereuses en effet :

1 - l'administration trop prolongée, ou de fortes doses, d'atropiniques ou d'antispasmodiques qui risquent de paralyser la musculature duodénale et d'aggraver ou de déclencher une crise.

2 - l'absorption prolongée de préparations à base de réglisse, par la fuite potassique qu'elles entraînent.

3 - l'absorption prolongée ou massive de poudres alcalines, surtout en période de vomissements, car elles risquent de déclencher des accidents de tétanie et d'hypokaliémie, et d'aggraver les vomissements.

- Enfin, étant donné l'importance considérable des facteurs psychiques dans cette affection, il va de soi que la psychothérapie (JONES - 107), ainsi que l'usage éventuel des psycholeptiques et tranquillisants sont souvent d'un appoint essentiel au traitement.

Il faudra toutefois se méfier de l'action sur la musculature digestive de certaines de ces drogues.

MOYENS CHIRURGICAUX

Ils sont tributaires de quelques principes généraux.

Nous n'indiquerons que pour mémoire la règle de n'intervenir que sur un malade bien préparé et réanimé, chose possible même dans les cas les plus urgents.

- Le premier principe, qui est évidemment impératif, est de respecter l'excrétion bilio-pancréatique (1,5 litre par jour)

- Le deuxième auquel obéissent la plupart des procédés,

est de respecter l'obstacle (éventuel) parce qu'en règle : ou bien il est intangible (vaisseaux mésentériques supérieurs - pancréas annulaire. . . .) ou bien sa responsabilité est incertaine, ou plus simplement encore parce qu'il n'est pas reconnu.

On le court-circuite donc, en établissant une dérivation. Ce sont des méthodes indirectes.

Quelques procédés cependant s'attaquent directement à la cause même du M. D.

A - PROCEDES INDIRECTS

a) - La gastro-entérostomie

(la plus employée autrefois) a pour elle l'avantage de la simplicité (elle peut être une opération de sauvetage) mais en revanche les inconvénients graves du reflux bilio-pancréato-gastrique et surtout de laisser en place une poche plus ou moins borgne et insuffisamment drainée (voir l'observation déjà citée de BUCK et coll. 32)

Enfin le risque d'ulcération peptique et de sténose de la bouche n'y est pas négligeable.

b) - La gastrectomie avec gastro-jéjunostomie :

Dérive tout le flux alimentaire qui court-circuite ainsi le duodénum. Mais c'est une intervention tout à fait illogique si elle est pratiquée seule, car elle ne draine pas du tout la poche duodénale où vont continuer de stagner les sécrétions duodéno-bilio-pancréatiques, stase aggravée par la vagotomie de fait qu'entraîne la section de l'estomac et qui provoque une hypertension non souhaitable dans le segment proximal du duodénum. Elle pourrait entraîner une désunion du moignon.

Néanmoins, dans le cas d'obstacles peu importants et de dilatation modérée, ce procédé a pu donner quelques bons résultats en raison du soulagement notable apporté au transit duodénal par la dérivation de la totalité du bol alimentaire qu'elle réalise.

Mais par dessus tout cette intervention est illogique par la disproportion entre l'importance des moyens utilisés et la modicité du but recherché elle impose une lourde mutilation pour le seul établissements d'une dérivation qui peut être obtenue à bien moindres frais par la duodéno-jéjunostomie.

Cependant elle devient un geste valable dans les rares cas de sténose sus-vatérienne, où la seule dérivation possible est gas-

tro-jéjunale car elle écarte alors le risque d'ulcus peptique, à condition que la gastrectomie soit suffisamment large.

Enfin BERGERET et d'autres l'ont proposée comme intervention complémentaire, lorsqu'une dérivation établie dans un premier temps n'a pas amené une amélioration suffisante. La gastrectomie qui soulage la première anastomose de tout le flux alimentaire, ne lui laissant que le flux bilio-pancréatique, peut amender considérablement un résultat incomplet.

c) - La duodéno-jéjunostomie latéro-latérale

D'abord proposée par BARKER en 1906 (cité in 67) puis par BLOODGOOD en 1907 (25) elle fut exécutée pour la première fois en 1908 par STAVELY (169).

Il en existe de nombreuses variantes techniques :

- On la fait en règle sous-mésocolique, à droite des vaisseaux mésentériques.

- Parfois à gauche, avec une anastomose complémentaire à droite des vaisseaux,

- Rarement trans ou sus-mésocolique (dans quelques cas de méga bulbe).

Le problème majeur est celui de la qualité de la dérivation qui doit être la plus totale possible. Or l'anastomose latéro-latérale n'assure pas toujours un drainage parfait.

Deux procédés ont été proposés pour en améliorer les résultats

- Celui de BECK (18) qui ferme le duodénum par une ligature juste en aval de l'anastomose. La totalité du transit doit ainsi passer par la bouche. Cette technique qui exige des dissections au contact du pancréas et des vaisseaux duodéno-pancréatiques est plus délicate que celle

- de SCHMIEDEN qui fait une duodéno-jéjunostomie à anse longue avec une jéjunostomie au pied de l'anse et fermeture du jéjunum entre les deux bouches.

Ces interventions semblent dépassées par la suivante :

d) - L'opération de BERGERET

(19 - 20 - AUPINEL - 10) unit les avantages d'une déri-

vation totale (par exclusion, ou même résection du segment duodéno-jéjunum situé en aval de l'anastomose) et d'une meilleure anastomose duodéno-jéjunale.

Il s'agit en effet d'une section du duodénum suivie d'une réimplantation termino-latérale ou mieux termino-terminale sur le jéjunum. (Dans ce dernier cas, l'on peut réséquer l'anse duodéno-jéjunale intermédiaire, mais BERGERET conseille de la conserver et, après fermeture du bout duodéal, de la réimplanter en Y au dessous de l'anastomose en vue de la restitution éventuelle de la continuité si une gastrectomie s'avérait nécessaire par la suite. De plus l'intervention en est simplifiée).

L'anastomose doit correspondre au point le plus déclive du duodénum conservé "et il importe d'éviter tout jabot" (BERGERET - 19).

Les avantages de cette intervention sont considérables :

- elle réalise un drainage total par une excellente anastomose.

- elle met totalement hors circuit l'anse duodéno-jéjunale et donc l'obstacle éventuel, ce qui est particulièrement intéressant dans certains M.D. idiopathiques, où l'obstacle est mal localisé, ou dans les M.D. par agénésie plexuelle dans lesquels la zone dystonique possède une certaine longueur (il faudrait dans ces cas s'assurer par une biopsie extemporanée que l'anastomose porte sur le jéjunum en zone parfaitement saine).

- enfin elle équivaut pratiquement à la résection d'une bonne partie de la poche.

Elle présente l'inconvénient d'une chirurgie plus importante et plus longue, plus délicate aussi, dont tous les malades ne peuvent peut être pas faire les frais.

e) - La suppression de la poche

Enfin, a été proposée par quelques auteurs :

- La résection partielle, complétée d'une anastomose duodéno-jéjunale a été suggérée par d'ALLAINES (4), C'est une intervention finalement proche de celle de BERGERET.

- La résection totale et l'extirpation du sac duodéal (antro-pyloro-duodénectomie de FINSTERER) ont pu être utilisées (SCHMIEDEN - KRASS)(159). C'est une intervention redoutable, nécessitant une réimplantation des canaux bilio-pancréatiques.

Elle est actuellement abandonnée.

- Infiniment plus simple, la réduction de la poche par plicature du sac duodénal au moyen de plusieurs rangées de sutures a été pratiquée par GUMPEL avec un bon résultat fonctionnel, mais transitoire, la dilatation s'étant reproduite ultérieurement. Elle n'a pas été utilisée par d'autres.

- Procédant d'une idée voisine, la résection plastique reconstruit un duodénum de calibre normal par suture longitudinale des parois de la poche après l'exérèse de ses parties excédentes. UNCAPHER et HÖLDER (179) - P. PETIT l'ont utilisée avec succès, il s'agissait de M.D. congénitaux vrais. En effet, les deux derniers procédés peuvent s'appliquer tels quels aux M.D. congénitaux vrais. Mais dans tous les autres cas ils doivent de plus, pour être valables, emporter l'obstacle avec la poche, ou le court-circuiter par une dérivation complémentaire, sous peine de récurrence, comme il arriva dans le cas de GUMPEL.

B - PROCÉDES DIRECTS A VISEES ETIOLOGIQUES

D'innombrables interventions, adaptées à chaque étiologie particulière, ont été pratiquées ou proposées. Elles ont parfois donné des succès. Toutes visent à lever l'obstacle tenu pour responsable du M.D.

- section de brides,
- libération du duodénum d'une gangue adhérentielle (HILLEMANN - PATEL - 101)
- correction d'une malposition,
- abaissement de l'angle duodéno-jéjunal proposé par VON HABERER, pratiqué par STRONG (171) et plusieurs auteurs anglo-saxons.

Ces opérations ont l'avantage d'être en général simples, non choquantes, rapides.

Elles ont deux inconvénients

1 - Le risque d'une récurrence par maladie adhérentielle à rechutes, que l'on pourra peut être prévenir par une bonne préparation intestinale, des antibiotiques post-opératoires et l'administration d'alpha-chymotrypsine.

2 - La possibilité que les brides ne soient pas la cause,

mais une conséquence de la stase. Le grand risque étant alors d'avoir méconnu une autre étiologie : diaphragme intra-duodénal, agénésie plexuelle, etc...

On sait, de surcroît que plusieurs causes peuvent s'associer.

C'est pourquoi il est une règle formelle lors de toute intervention pour M.D. : toujours commencer par une exploration systématique soigneuse et complète (duodénum sus et sous mésocœlique estomac, carrefour sous-hépatique, jéjunum, disposition colique, région coeco-appendiculaire).

Mais on sait aussi qu'il n'est pas toujours possible, même à ventre ouvert, d'identifier avec certitude la cause d'un M.D. et a fortiori d'affirmer qu'elle est unique.

C'est pourquoi il paraît être d'une sage précaution de compléter tout de même ces interventions à visées étiologiques par une anastomose duodéno-jéjunale.

Quant à la splanchnicectomie elle est actuellement abandonnée.

INDICATIONS

Avant d'entreprendre le traitement d'un M.D. il convient d'avoir suffisamment poussé les investigations pour être certain :

- que le M.D. est seul en cause
- de ne pas méconnaître une cause qui domine le pronostic ou le traitement (cancer digestif - appendicite - cholécystite - ulcus).
- en cas de M.D. fonctionnel, de ne pas méconnaître une cause accessible à un traitement médical (hypothyroïdie).
- Le traitement médical de fond

Est indiqué pour les malades dont l'histoire est récente ou qui ont un degré modéré de stase duodénale avec des crises peu fréquentes et peu intenses. Les résultats en sont diversement appréciés par les auteurs : souvent médiocres (BARNETT - et WALL) devant être poursuivi longtemps avant de se décider à la chirurgie (BITNER).

Le traitement médical est également indiqué après la chirurgie dans la période où la récupération encore incomplète du duodénum se traduit par des crises résiduelles.

En cas de crise aiguë, quelle que doive être la conduite thérapeutique ultérieure, le traitement médical de réanimation sera appliqué d'urgence. Il constituera en tous cas le premier temps obligatoire de tout traitement chirurgical.

LA CHIRURGIE

Devient nécessaire chez les malades :

1 - qui ont une histoire "d'indigestions" irrépessibles depuis plusieurs années,

2 - qui ont une altération de l'état général progressive sous traitement médical, ou résistant à celui-ci.

3 - qui ont une dilatation et une stase prononcées du duodénum.

Il ne saurait être question ici de dresser la liste détaillée des indications selon chaque auteur, car il existe de grandes variations entre eux. Elles tiennent autant à l'inconstance des résultats qu'à l'évolution de la technique.

Actuellement encore, c'est affaire d'habitude propre à l'expérience de chaque chirurgien (L'opération la meilleure, a-t-on dit, est celle qu'on a le mieux en mains).

Cependant quelques règles simples nous paraissent se dégager de l'étude physio-pathologique de la maladie :

1 - dans un M.D. constitué les accidents majeurs ont leur origine dans l'existence d'une poche. C'est donc elle qu'il faut traiter

2 - Cependant rien ne sert de guérir une poche si on n'élimine pas la cause qui lui a donné naissance; il s'en reformera une autre.

3 - La mise hors circuit (ou la suppression) de l'obstacle causal ne constitue que le traitement préventif de la récurrence, mais pas celui de la poche existante. Si, malgré le drainage, l'altération du duodénum ne peut pas régresser, ou trop lentement, cette persistance de la poche va entretenir et aggraver la maladie, malgré l'élimination de la cause.

En d'autres termes, l'objet du traitement chirurgical doit être double, comportant :

a) -l'élimination de l'obstacle causal, nécessaire mais non suffisante, et ne dispensant pas,

b) d'une action contre les lésions créées par la stase (c'est-à-dire contre la poche).

Les moyens de ces deux actions coïncident souvent, mais pas nécessairement.

Ainsi l'on peut schématiser comme suit les indications du traitement chirurgical :

1 - Si une cause mécanique franche et apparemment unique est décelée, et si les troubles sont récents ou si la dilatation n'est pas trop importante (en somme si la sténose prédomine sur la poche), il faut traiter radicalement la cause quand cela est possible (libération de bride, abaissement de l'angle duodéno-jéjunal, etc..) tout en prenant l'assurance d'une duodéno-jéjunostomie latéro-latérale de complément. Certains préfèrent cependant ne réaliser celle-ci que dans un second temps si elle s'avère nécessaire en raison d'un résultat insuffisant.

Si elle est faite d'emblée il ne semble pas nécessaire que la duodéno-jéjunostomie soit termino-latérale, ce qui imposerait une intervention plus importante et plus longue. On la préférera telle cependant s'il existe déjà une poche duodénale notable risquant de ne revenir que lentement et imparfaitement à des dimensions normales.

2 - Dans les autres cas : il faut faire une duodéno-jéjunostomie termino-latérale ou termino-terminale en gardant l'anse duodéno-jéjunale réimplantée en Y car cela simplifie l'intervention et facilite éventuellement une gastrectomie ultérieure, complémentaire ou imposée par une affection autre. (Cette conservation d'une anse exclue par son bout proximal ne présente aucun inconvénient semble-t-il, comme semble le confirmer une expérience analogue sur le colon dans la technique utilisée contre les agénésies myentériques très étendues. ROVIRALTA -157).

Si la poche duodénale est très importante, il convient d'en exclure la plus grande partie en faisant porter la section du duodénum le plus à droite possible, c'est-à-dire le plus en amont, et en prenant bien soin de ne laisser aucun jabot ni aucune amorce de reconstitution d'une poche si minime soit-elle.

Dans certains cas difficiles les techniques de résection

partielle ou de résection reconstruction du duodénum pourraient permettre de résoudre ce point.

3 - En cas de résultat insuffisant ou de récurrence partielle imposant une réintervention, une gastrectomie complémentaire pourra y remédier. Elle devra être suffisamment large pour éliminer tout risque d'ulcus peptique.

Devant ce risque et la lourde mutilation que représente malgré tout une gastrectomie d'un estomac sain, il est préférable lorsque les troubles sont dus à l'existence d'une poche résiduelle de pratiquer une RECOUPE du duodénum, réséquant la poche, et une réfection de l'anastomose duodéno-jéjunale qu'on fera alors termino-terminale. Encore faut-il que les conditions locales et la proximité des canaux bilio-pancréatiques la permettent.

4 - Quelques cas particuliers

- Les M.D. sans cause apparente relèvent de la duodéno-jéjunostomie termino-latérale ou termino-terminale. Il serait souhaitable dans ces cas de pouvoir biopsier dans un but diagnostique et pronostique :

1 - la zone d'obstacle présumé et la paroi de la poche,

2 - la partie du jéjunum sur laquelle portera l'anastomose afin d'être sûr qu'on l'implante en zone saine. (Si les lésions des plexus muraux - congénitales ou acquises - s'évéraient fréquentes, elles pourraient expliquer un certain nombre d'échecs. Car rien ne nous assure que l'anomalie est toujours strictement limitée au duodénum ou au jéjunum initial, et si l'anastomose porte sur un segment encore anormal la récurrence est inévitable).

- Les M.D. congénitaux vrais à paroi souvent très mince seraient peut être l'occasion de remettre en honneur les plicatures. Ils bénéficieront en tout cas des techniques de résection reconstruction.

Une condition absolue : être certain de la nature congénitale primitive du M.D.

- La coexistence d'un M.D. et d'une affection gastrique ou duodénale justifiable par elle-même de la gastrectomie : dans ces cas la coexistence d'un M.D. entraîne quelques exigences et contre-indications importantes à ne pas méconnaître.

Les vagotomies avec pyloroplastie, ou même avec gastro-entérostomie, sont tout à fait contre-indiquées. Car la vagotomie aggrave les troubles de la stase, et nous avons vu que la gastro-

entérostomie ne met pas du tout à l'abri, au contraire, des accidents de la poche. Il existe même des observations ou le syndrome du M.D. est apparu après une vagotomie (JONES - 107).

De même une gastrectomie type PEAN - BILLROTH I n'est évidemment pas indiquée (voir ALBOT - KAPANDJI - 2)

Plus logique par la dérivation du flux alimentaire qui court-circuite le duodénum, la gastrectomie type POLYA - FINSTERER BILLROTH II n'est pas non plus à conseiller, nous l'avons dit, puisqu'elle ne draine pas le duodénum.

Si on la complète dans ce but par une duodéno-jéjunostomie il doit s'agir plus que jamais d'une gastrectomie large si on veut écarter le risque d'ulcus peptique, accru par la dérivation des sécrétions bilio-pancréatiques loin de la bouche gastrique.

Au total, la chirurgie classique de l'estomac présente l'inconvénient majeur d'associer l'absence ou l'insuffisance de traitement du M.D. avec une aggravation des troubles de celui-ci.

Finalement, lorsqu'une gastrectomie est indiquée du fait d'une affection coexistant avec le M.D. la meilleure intervention serait une de celles qui respectent la voie normale du transit : PEAN - BILLROTH ou vagotomie + pyloplastie (JONES), associée à une duodéno-jéjunostomie, de préférence termino-latérale ou termino-terminale.

Mais il est très souvent impossible de conserver un transit physiologique. Dans ces cas le mieux serait, si la chose est possible, d'extirper l'anse duodéno-jéjunale et, après duodéno-jéjunostomie termino-terminale, de faire l'anastomose gastrique avec la partie initiale du jéjunum restant.

Sinon la gastrectomie type Polya - Finsterer - Billroth II, mais large (2/3 ou 3/4 avec gastro-jéjunostomie sur l'anse montée en Y de l'intervention de BERGERET semble la solution la moins mauvaise.

Ainsi donc, à l'unité de conception du M.D. correspond une certaine simplification des principes du traitement, puisque malgré la diversité des étiologies c'est toujours le même trouble que l'on cherche à corriger.

D'autre part, comme ce sont des critères cliniques et évolutifs qui décident du recours à la chirurgie, on peut remarquer que les indications médicales et chirurgicales correspondent respectivement aux grandes divisions du M.D. (M.D. "état" - M.D.

"maladie" avec ses deux phases : compensée - décompensée) puisqu'elles sont définies essentiellement par des caractères radio-cliniques et évolutifs. Aux M.D. fonctionnels et compensés le traitement médical, aux M.D. décompensés le traitement chirurgical.

Mais alors qu'un M.D. fonctionnel ("état") a toutes chances de rester indéfiniment médical, un M.D. qui a donné lieu à des troubles cliniques nets ("maladie") a les plus grandes chances au contraire de les voir s'aggraver et de devenir un jour chirurgical; Et si en principe l'indication à la chirurgie est évidemment fonction de l'intensité et de la fréquence des troubles cliniques, il faut savoir cependant se décider à intervenir assez tôt et à faire d'emblée le maximum, sur un malade bien préparé et encore en bon état.

Savoir, tous risques pesés, faire accepter l'intervention au patient et opérer plus tôt, avant la détérioration de la paroi duodénale est peut être la condition de meilleurs résultats post-opératoires.

CONCLUSIONS

Elles sont de deux sortes :

- les unes concernent l'observation d'où est parti ce travail, un M.D. chez un jeune enfant, dont l'étiologie très particulière est d'un grand intérêt.
- les autres, d'un ordre plus général concernent les M.D. dans leur ensemble :

A - L'ETUDE DE NOTRE OBSERVATION nous conduit aux conclusions suivantes :

1 - Ce cas ne ressortit pas aux étiologies habituelles des occlusions duodénales de l'enfant, ni des M.D. de l'adulte, mais nous pensons, bien que les circonstances ne nous aient pas permis d'en apporter la preuve histologique, qu'il représente très certainement un cas d'agénésie ou d'hypoplasie localisées des PLEXUS MYENTERIQUES du duodénum terminal ou de l'angle duodéno-jéjunal.

2 - L'existence de telles lésions hautes isolées à l'origine de certains M.D. est une réalité INDISCUTABLE démontrée par deux observations, celle de BARNETT et WALL et le cas de HUNTER, appuyées toutes deux sur un examen anatomo-pathologique.

3 - Cette cause de M.D. semble exceptionnelle. Mais ce n'est sans doute qu'une apparence, car sa fréquence réelle est impossible à apprécier en raison de l'absence presque constante de biopsie dans les observations de M.D.

Or, il est possible de recueillir dans l'ensemble de la littérature un peu moins d'une quarantaine d'observations (soit 35 relevées par BARNETT et WALL, un cas de BECKER et MOSIMANN et notre cas) suffisamment caractéristiques pour être valablement rattachées à cette étiologie, Et l'on peut penser que sa recherche systématique révélerait bien des cas moins évocateurs, forcément méconnus en l'absence de biopsie

D'autant plus qu'une hypoplasie modérée pourrait ne se

révéler qu'à la faveur d'un facteur occasionnel surajouté auquel risque d'être attribuée à tort la responsabilité du M. D.

C'est pourquoi la biopsie devrait être systématique dans tous les cas de M. D. opérés.

4 - Sur le plan thérapeutique cette étiologie implique la nécessité de la mise hors circuit de la totalité de la zone anormale, sous peine de récurrence.

Il serait donc également souhaitable dans ces cas de pouvoir pratiquer une biopsie extemporanée de la portion jéjunale choisie pour la dérivation afin d'être sûr qu'on implante la bouche en zone normale.

B - PUIS L'ETUDE DE LA LITTERATURE ET LES REFLEXIONS SUR LE M. D. faites à propos de notre observation nous ont conduit à quelques conclusions générales concernant la nosologie la physio-pathologie et le traitement des M. D.

1 - On peut définir comme M. D. toute augmentation de volume du duodénum qui correspond à un état permanent.

2 - Malgré la multitude hétéroclite de leurs causes les M. D. peuvent être groupés en un syndrome homogène et autonome parce que les troubles qui les caractérisent ont une origine commune : l'existence d'une Poche Duodénale. Ce qu'on appelle la cause du M. D. n'est en fait que celle de la poche qui est nocive par elle même et possède un rôle pathogène propre.

Les M. D. congénitaux vrais, qui sont primitifs, donnent lieu à des troubles identiques à ceux des M. D. secondaires.

3 - C'est par des mécanismes très divers, souvent associés, que la poche duodénale engendre ses désordres : distension et stase, lésions pariétales, plicatures, péri-duodénite, surinfection locale, troubles de l'absorption avec dénutrition et perturbations métaboliques, etc...

Cette physio-pathologie se caractérise de plus :

- par une tendance à l'auto-aggravation, soit par le mécanisme du cercle vicieux, soit par la constitution de lésions irréversibles.

- par le rôle que jouent fréquemment dans le déclenchement des accidents l'action convergente de plusieurs causes, souvent mineures et inoffensives isolément.

4 - On peut donc schématiser comme suit la pathogénie du M.D. :

- l'existence d'une poche duodénale (primitive ou secondaire à un obstacle incomplet) réalise un état instable, et tout déséquilibre supplémentaire (fonctionnel, organique ou psychique) déclenche les accidents.

- la cause du déséquilibre peut être occasionnelle, les troubles sont alors transitoires, ou liée à l'évolution même du M.D. et le déséquilibre tend dès lors à devenir définitif.

Ainsi le déroulement de cette pathogénie se superpose sensiblement aux deux phases classiques de l'évolution du M.D.

- la première de tolérance (ou mieux de maturation) correspond à la formation et à l'accroissement d'une poche encore bien tolérée qui ne donne que des accidents brefs tendant d'eux-mêmes à la résolution,

- la seconde, dite de décompensation, correspond à l'apparition de facteurs définitifs d'aggravation.

5 - Cependant les M.D. fonctionnels, sans manifestations cliniques notables et sans tendance évolutive, représentent plutôt un état relativement stable de dilatation duodénale qu'une véritable maladie. Leur étiologie reste obscure. Il semble logique de supposer un obstacle encore inconnu, sans doute fonctionnel en effet, peut être conjugué avec des lésions discrètes des plexus muraux de la jonction duodéno-jéjunale.

Qu'ils soient une forme atténuée et stable de M.D. ou une affection toute différente, rien actuellement en dehors de la clinique et de l'évolution ne permet de les distinguer; les infiltrations sympathiques n'ont aucune valeur diagnostique à cet égard.

6 - Le tableau clinique du M.D. est bien connu. Nous retiendrons simplement qu'il ne se constitue que par touches successives et doit être considéré dans une perspective évolutive qui lui donne tout son relief, tandis que ses aspects instantanés, éminemment variables, sont au contraire souvent trompeurs.

Il faut encore noter l'importance remarquable des facteurs psychiques dans l'évolution de la maladie (même de causes les plus mécaniques) et réciproquement un retentissement psychique parfois considérable de celle-ci.

Quelques complications particulières méritent de retenir l'attention parce que peu connues. Elles sont liées aux grandes

dépêrditions salines prolongées provoquées par les troubles digestifs. Ce sont les crises de tétanie et les paralysies hypokaliémiques; elles peuvent contribuer à égarer un diagnostic souvent difficile. Surtout elles imposent quelques précautions dans le manie-ment de certaines thérapeutiques médicales, alcalins et extraits de réglisse.

7 - C'est la radiologie qui est la clef du diagnostic. Encore faut-il utiliser parfois des techniques spéciales qu'on ne peut mettre en oeuvre que si on a pensé au M. D.

Dans quelques cas incertains le diagnostic per-opératoire par la technique de l'insufflation duodénale avec ou sans manométrie mérite peut être de revenir à l'honneur.

8 - LE TRAITEMENT MEDICAL s'adresse :

- rarement à une cause médicale (Désintoxication - traitement endocrinien), il est alors radical.

- en règle aux troubles mineurs ou aux attaques espacées. Il fait appel aux méthodes diététiques, posturales, et aux drogues surtout à la PROSTIGMINE.

- en phase aiguë la réanimation est évidemment un geste capital.

- la lutte contre la surinfection intestinale est toujours un élément essentiel du traitement, qu'il soit médical ou chirurgical.

9 - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

S'impose quand les manifestations cliniques deviennent importantes. Son action doit être double : contre l'obstacle éventuel (radicale ou palliative) - contre la poche (dérivation ou résection).

Les moyens de ces deux actions coïncident souvent, mais pas nécessairement. Il faut considérer la dérivation comme étant d'abord le traitement de la poche. Elle peut réaliser par la même occasion le traitement palliatif de l'obstacle, mais elle reste indiquée même si on a pu supprimer radicalement celui-ci.

La meilleure est la duodéno-jéjunostomie, de préférence termino-latérale ou termino-terminale. Elle est souvent insuffisante à réduire une poche importante. On devra recourir à la résection, en règle partielle, mais la plus étendue possible. Les procédés de dérivation termino-latérale ou termino-terminale (BERGERET) comportent en fait une résection partielle et permet-

tent parfaitement une résection plus étendue si nécessaire.

La résection reste le seul traitement valable des poches primitives. Il peut alors s'agir de résection reconstruction plastique, voire de réduction par plicature.

Enfin, il est possible qu'un traitement chirurgical plus précoce, appliqué avant une trop grande détérioration de la paroi duodénale, dès qu'un M.D. a donné des troubles caractérisés, permette de meilleurs résultats post-opératoires.

Vu le Président de Thèse

Vu le Le Doyen de la Faculté

Professeur OLIVIER

Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

I - ALBOT Guy, et KAPANDJI M.

Les troubles fonctionnels de l'anneau duodénal secondaires aux gastrectomies

Revue du Praticien 9, n° 11, 11 avril 1959, p. 1175 - 1192.
(bibliographie).

ALB OT G. et KAPANDJI M. : Les troubles fonctionnels du duodénum et leurs rapports avec les maladies des voies biliaires du pancréas et de l'estomac
Le Monde Médical février 1959

2 - ALBOT G., KAPANDJI M. et DUPUY R.

Retentissement d'une dyskinésie duodénale et biliaire sur les suites d'une gastrectomie type Péan

Arch. Mal. App. Dig 47 n° 3, Mars 1958, p. 123 - 129

3 - ALBRECHT P.A.

Über arteriomesenterialen Darmverschluss an der Duodeno-jejunalgrenze, und seine ursachliche Beisiechung zur Magenerweiterung.

Vichows Arch. f. Path. Anat. 156, 1899, p. 285

4 - D'ALLAINES F., LENORMAND J. et ROECHLIN.

Un cas de mégaduodénum traité par duodéno-jéjunostomie et infiltration splanchnique

B. M. Acad. Chir. Mai 1943, p. 299

5 - ALLBEE R.H., et MAYFIELD J.L.

Obstruction of duodenum in case of failure of rotation of intestine associated with unfused pancrea an mesenteric bands - Mill. Surgeon. 103, 1948, p. 452-457

6 - AMELINE A. et LOISEAU N.

Sur les résultats éloignés d'une duodéno-jéjunostomie
Presse Med. 61, n° 18, 14 mars 1953, p. 367, 2 fig.
(bibliographie).

7 - ARRILLAGA, MODIGLIA et GAZOTTI

Mégaduodénum et mégacolon

Rev. Med. Latino Am. 16, n° 189, juin 1931, p.1265

8 - ARVAY N

A propos d'un rare cas de mégaduodénum de nature inflammatoire.

Sem. Hop. Paris n° 23, 10 mai 1957, p.1814, 1817, 5 fig.

9 - AUGUSTE C., RAZEMON P. et TOISON G.

Mégajéjunum et mégaduodénum symptomatiques d'une anomalie péritonéale.

Arch Mal. App. Dig. 48, n° 9, sept. 1959, 997-1000

10 - AUPINEL

Au sujet de la stase duodénale chronique. D'un nouveau mode de duodéno-jéjunostomie.

Thèse de Paris 1944

11 - BAIRD L.W., KIRKLIN B.R.

Obstruction of third portion of duodenum of unusual etiology, Report of a case.

Radiology, 27, 1936, p.235-236

12 - BARBER

Etiologie de la stase duodénale

Ann. Surg. 1915, n° 4

13 - BARKER

Dans la discussion d'un rapport de FINNEY, in (67)

14 - BARNETT W.O. et WALL L.

Mégaduodénum résultant de l'absence de cellules de ganglions para-sympathiques dans le plexus d'Auerbach

Ann. Surg. 141, n° 4, avr. 1955, p.527-535 5 fig. (Bibl.)

15 - BASILE A.

Sul mégaduodéno

Ann. Ital. di Chir. 24, 1947, p.233

16 - BASTIN R.

La rougeole (commentaires cliniques et anatomiques)

Revue du Praticien 5, n° 7, 1 mars 1955, p.643-655

- 17 - BASTIN R, Mme MORIN H, LUBETZKI J.

Les complications respiratoires de la Rougeole
Rev. Prat. 5 n° 7, 1 mars 1955, p. 657-672

- 18 - BECK

Clinique et traitement du mégaduodénum
Zbl Chir. 59, n° 29, 1932, p. 1730

- 19 - BERGERET A.

Traitement des stases de la troisième portion du duodénum
Arch. Mal. App. Dig. 33, Juillet Aout 1944, p. 131

- 20 - BERGERET A.

Implantation duodénojunale
B. M. Ac. Chir. 17 Mai 1944, 209

- 21 - BERLEY F. V. et BROWN R. B.

Artériomésenteric obstruction of the duodenum
U.S. Armed forces M. J. 5, 1954, p. 1044

- 22 - BERTOLA V. J., FRIGERIO A. et IROS M.

Mégaduodeno idiopatico
Bol. y trab. Soc. de Cordoba, 7, 1946, p. 303

- 23 - BEULE F. (de)

La stase duodénale chronique
Bruxelle Med. 12, 1932, 17 janv. p. 332, 24 janv. p. 362
31 janv. p. 290

- 24 - BITNER W. P.

L'occlusion artério-mésentérique du duodénum
Am. J. Roentgenol. 79, n° 5, mai 1958, p. 807-814
7 fig. (Bibliogr.)

- 25 - BLOODGOOD J. C.

Acute dilatation of stomach, Gastromesenteric ileus
Ann. Surg. 46, nov. 1907, pp. 762-763

- 26 - BOCKUS H. L.

Intermittent artériomésenteric occlusion of duodenum
with dilatation and stasis
Pennsylvania M. J. 32, 1926, pp. 618-627

27 - BOCKUS H. L.

Chronic duodenal stasis
North west Med. 29, 1930, p.109-115

28 - BOCKUS H. L. et coll.

Gastro-Entérology - vol II, W. B. Saunders Company
Philadelphia 1944

29 - BONNIOT A. et BONNET - EYMARD J.

Megaduodenum avec accidents carentiels graves, amaurose et polynévrite.
Arch. Mal. App. Dig. 44, n° 2, fev. 1955, p.250-255

30 - BOUVRY M.

Les diarrhées par agastrie.
Rev. Prat. 12, 1962, p.155-167

31 - BRODIN et Mme TEDESCO

(Appendicite chronique et mégaduodénum)
Presse Med. 11 - 14 juin 1941, pp.50-51

32 - BUCK P., SACREZ R., JUIF J. G., et BEAUVAIS P. (Strasbourg)

Complications à longue distance d'une gastro-jéjunostomie pour sténose duodénale du nouveau-né.
Ann. Chir. Infant. 3, n° 2, 1962, pp.130-135

33 - CARLISLE J. C. and JUDD E. S.

Ann. Mayo Clin. n° 27, 31 dec. 1952, p.569

34 - CATHARY

Contribution à l'étude du mégaduodénum
Thèse de Montpellier 1937

35 - CHAMPEAU M.

Traitement chirurgical des dyskinésies duodénales.
Arch. Mal. App. Dig. Mai 1951, (suppl.) pp.304-328

- CHAMPEAU M. : Dyskinésie duodénale après gastrectomie type Péan. Arch. Mal. App. Dig. 46, n° 4, p.327-333
1957

36 - CHERIGIE E., TAVERNIER C., DUPAS J. et Mme REYNAL

Les anomalies radiologiques de la région iléo-coecale dans la rougeole. Rev. Prat. 5, n° 7, 1 mars 1955, pp.687-691

37 - CHERRY J. W. et HILL R. L.

Leiomyoma of jejunum

A.M.A. Arch. surg. 62, 1951, pp.580-585

38 - CLAIRBORN L. N. and DOOBS W. G. H.

Carcinoma of third segment of duodenum. Report of a case.

Surgery 4, 1938, pp.97-102

39 - COLLARD M. J.

Radiocinématographie du duodénum inférieur, valeur diagnostique de la stase du genu inferius

Arch. Mal. App. Dig. 48, n° 12, dec. 1959, pp.1533-1545

40 - CORNER L. A.

Acute dilatation of the stomach and its relation to mesenteric obstruction of the duodenum

Tr. A. AM. Physicians, 21, 1906, p.579

41 - CORTET, BARRY, BILLAUDET et VIALA

Sténose duodénale chez l'adulte par anomalie de rotation

Arch. Mal. App. Dig. 46, n° 9, sept. 1947, pp.889-895

42 - CUNHA F. and DAY B. M.

Duodenal stasis caused by aberrant superior mesenteric vessel.

Am. J. Gastroenterology, 21, 1954, pp.121-130

43 - CUSTER M. D. Jr, and WAUGH J. M.

Annular pancréas with secondary dilatation of duodenum

Proc. Staff. Meet. Mayo Clin. 19, 1944, p. 388-390

44 - DECKER P. et MOSIMANN R.

Megaduodenum congenital

Rev. Med. Suisse Rom. 76, n° 5, mai 1956, pp. 392-400
(Bibliogr.)

45 - DEGRELL I.

Sténose de la deuxième portion du duodénum

Zbl. f. Chir. (Liepzig) an. 82, n° 48, 30 nov. 1957

46 - DELBET P. et de VADDER

La gastro-pyloro-duodéno-entérostomie

Bull. Acad. Med. Paris 99, 1928, p. 264

47 - DOWLE E.

Multiple, primary non specific jejunal ulcers, with chronic duodenal dilatation.

Ann. Surg. 116, 1942, p. 348-354

48 - DOWNES W.A.

Giant duodenum

Ann. Surg. 66, oct. 1917, p. 436

49 - DRAGSTEDT C.A. and DRAGSTEDT LR.

Acute dilatation of the stomach

J.A.M.A. 79, 1922, p. 612

50 - DRUCKER V. and COHEN E.S.

Megaduodenum secondary to intrinsic duodenal diaphragm

Am J. Roentgenol, and Rad. Therapy 55, 1946, p. 726-729

51 - DUBOIS F. et ANGLADE G.

Atrésie duodénale sous vatricienne. Guérison par double anastomose duodéno- et gastro-jéjunale

Mem. Acad. Chir. 84, 1958, p. 974-977

52 - DUBOSE F.C.

Megaduodenum (compte rendu d'un cas chez un nourrisson)

Surg. Gyn. & obst. 29, 1919, p. 278-281

53 - DUCASSE J.

Contribution à l'étude des aspects radiologiques du mégaduodénum.

Thèse de Paris, 1957, n° 735

54 - DUCUING et FABRE

La sténose duodénale chronique paralytique.

Arch. Mal. App. Dig. n° 6, Juin 1936, p. 625-651

55 - DUDLEY G.S.

Duodenal dilatation

Surg. Clin. N. America 9, 1929, p. 667-670

56 - DUGUE M.

Le mégaduodénum. Essai de classification et de pathogénie.

Thèse de Paris 1947, n° 66

57 - DUHAMEL B.

Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson (Sténoses duodénales congénitales p.99) Masson et Cie, Paris 1953

58 - DUHAMEL B.

Technique chirurgicale infantile (Sténoses duodénales p. 140-159) Masson et Cie, Paris 1957

59 - DUVAL P. et GATELLIER

Arch. Mal. App. Dig. 1921, p.145

60 - DUVAL P., ROUX J. Ch. et BECLERE

Arch. Mal. App. Dig. 1923, p.364

61 - DUVAL P.

Le mégaduodénum existe-t-il ?
Arch. Mal. App. Dig. 1924, p.177-197

62 - DUVAL P., AMELINE et REDON

(Megaduodenum par brides membraneuses au cours d'un ulcère du duodénum)
Arch. Mal. App. Dig. n° 3, 1932, p.241

63 - EEK S.

Congenital duodenal obstruction : Clinical, Roentgenological, Surgical and Follow-up Study in 29 cases.
Am.J. Roentgenol. 73, Mai 1955, pp.712-734

64 - EUSTERMAN G.B. et BALFOUR D.C.

The Stomach and Duodenum
W.B. Saunders Co, Phila 1936

65 - FAWCETT B.

Relation du facteur de croissance avec la pathogénie du mégacolon, du méga-iléum et du mégaduodénum
Surgery 29, n° 4, 1951, pp.491-495, 5 fig. (Bibliog.)

66 - FEVRE M

Chirurgie infantile d'urgence (Chap. Sténoses duodénales, p.272-290) 2è édit. Masson et Cie Paris 1958

67 - FINNEY J. M. T.

The relation of Dilatation of the Duodenum to Gastric Disturbances. Bull. Johns Hopk Hosp. 17, 1906, p.137

68 - FINE LICHT E. (de)

L'occlusion artério-mésentérique du duodénum chez l'adolescent et l'adulte.

Acta Radiol. 45, n° 6, Juin 1956, p.441-451 (Bibliogr.)

69 - FINSTERER et EISLER

Megaduodenum et pancréas annulaire

Wien.Klin. Wschr. 5 fev. 1932, p.188

70 - FLOREZ-TASCON F. J.

Megaduodénum et infantilisme

Bol. Instit. Patol. Med. 10, n° 10, oct.1953, p.190-195 (Bibliogr.)

71 - FODOR O.

Recherches sur les dyskinésies digestives dans la névrose à manifestations végétatives générales et viscéro-végétatives.

Arch. Mal. App. Dig. 48, n° 5, mai 1959, p.460-470

72 - FOURNIER A. M. et GIEN C.

Les stases duodénales

J. Radiol. Electrol. 41, n° 12, dec. 1960, p 757-768

73 - FRAISSE H. et PAYSAN

Sténose de l'angle duodéno-jéjunal par cancer de la tete du pancréas

Arch. Mal. App. Dig. 46, n° 10, oct. 1957, pp.1040-1042

74 - GAMBARO C.

Pituitary infantilism in Individual with megaduodenum

Folia Endocrinol. 2, 1947, p.476

75 - GAMBERINI C.

Mégaduodénum

Bull. delle Scienze med. 9, 1921, p. 326

76 - GILLIPSIE H. W.

Mégaduodénum and Gastromégaly

Brit. J. Radiol. 12, n° 136, 1939, p.221

77 - GIRARD M. et FRAISSE H.

Les signes cliniques des dyskinésies duodénales.

Arch. Mal. App. Dig. Mai 1951, (suppl) pp.260,283 (Bibliogr.)

78 - GOIN L.S. et WILK S. P.

Intermittent artériomésentérique occlusion of the duodenum.

Radiology 67, nov. 1956, pp.729-737

79 - GOLDEN R.

Non malignant tumors of duodenum: Report of two cases. Am. J. Roentgenol. And rad. Thérapy 20, 1928 pp.405-413

80 - GONZALEZ SOBACO J. et HERNANDEZ FELICIANO M.

Megaduodenum.

Rev. Clin.Espan. 72, n° 1, 15 janv. 1959, p. 38-42 7 fig. (Bibl.)

81 - GREGOIRE R.

Megaduodenum

Bull. et Mem. Soc. de Chir. de Paris, 47, 1921, p.528 (cité par MIALARET in 133).

82 - GUEULLETTE R.

Chirurgie de l'estomac (p.226 et p.511)

Masson et Cie, Paris 1956

83 - GUICHARD R. et DELORME G.

Les malformations congénitales de l'oesophage de l'estomac et du duodénum chez le nourrisson.

J. Radiol. Electrol. 39, n° 1 - 2 janv.-fev. 1958, p.13-27 - 15 fig.

84 - GUILLET E. et CALVET V.

Association de mégaduodénum et de volvulus intermittent de l'estomac.

Lyon Chir. 48, n°6, aout-sept 1952, p.764-767

85 - GUMPEL F.

Traitement du mégaduodénum

Zbl. Chir. 54, n° 50, 11 déc .1927

86 - GUMPEL F.

Zur Behandlung des megaduodenum

Zbl. Chir. 64, 1937, p.2832

87 - HALPERT B.

Cité par SCHULDT F.C. in Minnesota Med.24, 1941, p. 155

88 - HARTL A.

La sténose congénitale et l'atrésie du duodénum
Wiener Medizinische Wochenschrift An. 106, n° 25-26
23 juin 1956

89 - HEPP, VARAY et BOURDIN

Sténose duodénale sous vatrérienne de l'enfance et mé-
sentère commun
Arch. Mal. App. Dig. 34, 12 fev. 1945, p. 76

90 - HIATT Robert B. cité par LAURENCE G. in (119)

91 - HILLEMANT P., VIGUIE R., WOIMANT B.

Les mégasplanchnies digestives d'origine endocrinienne
et nerveuse
Acta Bel. Gastro Entérol. 1939

92 - HILLEMANT P.

A propos du mégaduodénum
Arch. Mal. App. Dig. 33, juillet-août 1944, p. 142

93 - HILLEMANT P. et DUGUE M.

Mégaduodénum et anorexie mentale
B.M. soc. Med. Hop. Paris, 63, 1947, p. 592

94 - HILLEMANT P. et DUGUE M.

A propos du mégaduodénum, essai de classification
et pathogénie
Arch. Mal. App. Dig. 36, n° 3 - 4, mars - avril 1947

95 - HILLEMANT P. et SONEA S.

Stase duodénale, mégaduodénum et ulcères gastriques
et duodénaux
Arch. Mal. App. Dig. 37, n° 1 - 2 janv-fev. 1948, p.
128 - 130

96 - HILLEMANT P., BEAU H., WOIMANT B. et SONEA S.

A propos des mégasplanchnies digestives fonctionnelles
en rapport avec une atteinte du système nerveux central
Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. n° 32-33, 1948, p. 1096
1099

97 - HILLEMANT P. et LECOEUR (Mme)

La mégasplanchnie digestive chez les toxicomanes
B.M. Soc. Med. Hôp. Paris, 65, n° 5 - 6, 18 fev. 1949, p.
p. 143-150

- 98 - HILLEMAND P., GILBRIN E., VIGUIE R., CHAOUAT Y.

A propos du mégaduodénum

Arch. Mal. App. Dig. (Journées des Gastro-entérol. Français, 15-16 juin 1951, sup. au n° 11, nov. 1951, p. 403-404)

- 99 - HILLEMAND P., VIGUIE et Mme LECOEUR

Mégasplanchnie digestive et toxicomanie

Sem. Hop. Paris 27, n° 88, 30 nov. 1951, p. 3516-3518; 4 fig. (Bibliogr.)

- 100 - HILLEMAND P., PATEL J., CHERIGIE E., LEBouc et ROUX

Un cas de mégaduodénum et de mégagrèle fonctionnel d'origine endocrinienne

B.M. Soc. Med. Hop. Paris, 71, n° 3 et 4, 23 janv. 1955, pp. 77-79

- 101 - HILLEMAND P., PATEL J., LEBOZEC R., VALLA R. et DURON J.

A propos de certains mégabulbes

B.M. Soc. Med. Hop. Paris 73, n° 4 - 5 - 6, 15 fev. 1957, p. 151-152

- 102 - HILLEMAND P., LORTAT JACOB J.L., DUHAMEL J., VARRAUD - VIAL J., VALLA A. et DURON J.

Mégaduodénum après gastro-entérostomie

B.M. Soc. Med. Hop. Paris 73, n° 4 - 5 - 6, 15 fev. 1957, p. 167-168

- 103 - HILLEMAND P.

Mégaduodéniums

Encyclopédie médico-chirurgicale avr. 1962

- 104 - HOFFMAN W.J. and PACK G.T.

Carcinoma of duodenum, clinical and roentgenographic study of 18 cases.

Arch. Surg. 35, 1937, p. 11-63

- 105 - HUNTER R.H.

A case of medaguodenum with multiple anomalies of the ileum

Arch. dis. Childhood 8, 1923 p. 155

106 - JEWETT C.H.

Chronic duodénal ileus
J.A.M.A. 91, 1928, p. 95

107 - JONES S.A. CARTER R. SMITH L.L. et JOERGENSON E.J.

Artériomésentérique Duodenal compression
Am. J. Surg. 100, n° 2, août 1960, pp. 262-277, 9 fig.
5 tabl. (bibliogr.)

108 - KAPANDJI M.

Le syndrome radiomanométrique des spasmes duodéno-
oddiens

Arch. Mal. App. Dig. 42 n° 7 - 8, 1953, p. 916

- KAPANDJI M. les dyskinésies duodéno-biliaires. Arch.
Mal App. Dig. 44, n° 9 - 10, p. 969-1009

109 - KAUFFMAN R.R. and GERBODE F.

Arteriomesenteric duodenal ileus, report of 3 cases
one of which followed application of body cast.
Stanford m; bull. 9, 1951, p. 262

110 - KAUTZ F.G., LISA J.P., et KRAFT E.

Congénital duodénal obstruction
Radiology 46, 1946, pp. 334 - 342

111 - KEEFER et MOKROHISKY

cités par LAURENCE in (119)

112 - KELLOGG E.L. et KELLOGG W.A.

Chronic duodénal stasis
Radiology 9, 1927, p. 23

113 - KETTENBACH E.L. et PALUMBO L.T.

Arteriomesenteric compression, surgical treatment
A.M.A. Arch. Surg. 62, janv. 1951, p. 145-149

114 - KINZER R.E.

Intraluminal diverticulum and other lesions producing
intermittent duodenal obstruction or stasis
Am. J. Roentgenol and Rad. Therapy 61, 1949, pp.
212 - 218

115 - KRAAS E.

Beitrage zur aetiologie und Klenil der Chronischen
Duodenalstenose und des megaduodenum. Bruns. Beitr.
Klin. Chir. 157, 20 janv 1933, p. 489

116 - KRIEG E.G.

Duodénal diaphragm

Ann. Surg. 106 - 1937, pp.33, 41

117 - LADD W.E.

Congenital duodenal obstruction Surgery I, 1937,
pp.878-885

118 - LAMBLING A. et BERNIER J.J.

Analyse critique du syndrome de malabsorption

Rev. Prat. 12, n° 2, 11 janv. 1962, p.169-173

119 - LAURENCE G.

Physiopathologie de la maladie de Hirschprung

Rev. Prat. 9, n° 32, 11 dec. 1959, p. 3423-3432

120 - LECOEUR (Mme)

(Megaduodénum et toxicomanie

Thèse Paris 1950

121 - LEIS H., MATCH et coll.

Obstruction congénitale du duodénum chez un adulte

Surgery, (St Louis), 42, n° 3, sept 1957

122 - LEUCUTIA T.

Cast syndrome

Am. J. Roentgenol and rad. Thérapy

64, 1950, p. 1031-1036

123 - LEVIN A.

Duodénal dilatation

New Orleans M. et S. J. 76, 1923, p.178

124 - Mc CLENAHAN J.E. et FISHER B.

Idiopathic megaduodenum

Am. J. digest. Dis. 15, 1948, pp.414-416

125 - Mc CLURE R.F. and WAHBY E.F.

Developmental abnormalities of duodenum producing
obstruction

Radiology 61, 1953, p.516-523

126 - Mc. GREGOR A.L.

A synopsis of surgical anatomy

p. 343, Wright Bristol 1936

127 - Mc. KENTY J.

Chronic duodenal stenosis

Surg. Gynec Obst. 38, 1924, p. 444-449

128 - MALLET GUY et MARION

Dilatation atonique du duodenum apres gastrectomie

Soc. Chir. Lyon 23 avr. 1942, in Lyon Chir. 1943, p. 286

129 - MARSHAK R.H. and DREILLING D.

Duodenal obstruction due to tuberculous lymphadenitis

Radiology 44, 1945, p. 495-497

130 - MELCHIOR

Beitrage zur chirurgischen Duodenal-pathologie (Megaduodenum) Arch. f. Klin chir. 128, 1924, p. I

131 - MEROLA L et NARIO C. V.

Un case de megaduodeno

An. de Fac de Med. Montevideo 9, 1924, p. 1053

132 - MEVEL M.

A propos du traitement chirurgical du mégaduodenum

Thèse de Paris, Juin 1953, n° 650, 3 fig. h. t.

133 - MIALARET J. et EDELMANN G.

Megaduodenum

Encyclopédie medico-chirurgicale 1ère ed. av. 1949

134 - MIZRAY L.

Stase chronique du duodenum

La prensa Medica Argentina (Buenos aires) 46, n° 20
15 mai 1959

135 - MORICE A. et DAVERNE A.

Un mégaduodenum

J. Radiol. Electrol 33, n° 9 - 10, 1952, p. 543

136 - MOULONGUET

Sténose duodénale par méœentère commun

B. M. Soc. Chir. 1930, p. 122

137 - NARD et CHENILLEAU

Mégaduodénum congenital coëxistant avec un ulcere de
la face postérieure de l'estomac

Bordeaux chir. n° 2, 1954, p. 103 - 104

138 - NELL W.

Über das megaduodenum
Zbl chir. 59, 1932, p. 2997

139 - NELL W.

Ein beitrage zur aetiologie des echten megaduodenums
(Contribution à l'étiologie du mégaduodénum "vrai"
Bruns. Beitr. Klin Chir. 157, 1933, p. 401

140 - NORDENTOFT J.

Two cases of Megaduodenum. - Acta Radiol., 18, 1937,
P. 722.

141 - PEARSON C. C.

Unusual causes of duodenal deformity as seen roent-
genographically
Gastro-entérology (Baltimore) 30, n° 3, mars 1956,
p. 447 - 461

142 - PETREN G.

Ein fall von megaduodenum
Acta chir Scandinav. 77, 1936, p. 307

143 - PEYCELON et CHEVALLIER

Duodéno-jéjunostomie
Lyon chir. 35, 1938, p. 715

144 - PITAO J. S. et DINIZ M. J.

Megaduodenum et megaestomac
Hospital 56, n° 4, oct 1959, p. 699 - 704, 2 fig. (Bib)

145 - POOL E. H. NILES W. L. et MARTIN K. A.

Duodénum stasis; duodenojéjunostomy
Ann. Surg. 98, 1933, 587

146 - PUYLAERT C. B. J.

Diagnostic radiologique de l'occlusion duodénale
congénitale (mégaduodénum)
J. Belge Radiol. 42, n° 5, 1959 p. 569-581, 8 fig.
(bibl.

147 - QUENU J. et JACQUELIN Ch;

Stase duodénale et intervention chirurgicale.
Arch. Mal app. dig. 31, 1942, p. 128-173

148 - QUETIER F.

Les mégaduodénums fonctionnels
Thèse de Paris 1957

149 - RATJEN E.

Concomitant arteriomesenteric obstruction of duodenum
ans chronic oesophagitis
Acta. radiol. 37, 1932, p. 369-373

150 - REBOUL J., LEY R et DELORME G.

Megaduodenum et lésions organiques de l'estomac
J. Radiol. Electrol. 35, n° 7 - 8, p. 615-616

151 - REICHERT F. L.

Chronic duodenal stasis; syndrome with neurological
symptoms.
California and West med. 49, 1938, p. 37-42

152 - RIKER

Chicago sept. 1957, cité par LAURENCE in 119

153 - RIVERS A. B. and THIESSEN N. W.

Obstruction of upper portion of small intestine
Am. J. Digest. Dis. and Nutrition I, 1934, p. 92-96

154 - VON ROKITANSKY C.

Lehrbuch des pathologischen anatomie
3è edit. vol 3, Braumuller & Siedel Wien 1863
(cité par FINNEY in (67))

155 - ROMAGOSA J. et MENVILLE L. T.

Chronic intermittent arteriomesenteric occlusion of
the duodenum
radiology 57, 1951, p. 63-65

156 - ROODENBURG A. I. et BODON G. R.

Obstruction of third part duodenum caused by
compression by superior mesenteric vessels;
New York J. Med. 53, 1953, p. 2692-2693

157 - ROVIRALTA E.

Nouvelles orientations chirurgicales dans le traitement
du Megacolon congénital (Communication présentée
au Xè congrès international de pédiatrie Lisbonne 1962
Ann. Chir. Infantile 3, n° 3, 1962, p. 155-158

158 - St JOHN L.A. et TAMONEY H.

Partial intestinal obstruction caused by an introduodenal septum

Am. J. Dis Child 84, 1952, pp.439-441

159 SCHMIEDEN V et KRAAS E.

Etiologie et clinique du mégaduodénum

Méd.Klin. 27, n° 40, 2 oct. 1931, p.1445

160 - SEHMISCH W.

L'étiologie du mégaduodénum "vrai"

Zbl. Chir. an 85, n° 36, 3 sept 1960, pp.1824-1830, 4fig.

(Bibli.)

161 - voir 181

162 - SERVELLE

Chirurgie du splanchnique

Thèse Paris 1942

163 - SERVELLE

Deuxième cas de stase duodénale traité avec succès par splachnœctomie

Arch. Mal App. Dig. n° 3, 6,mars Juin 1945,p.131

164 - de SEZE et GUILLAUME

Epilepsie ancienne : etat de mal grave, ablation de la zone epileptique Guérison

Rev. Neurol. 75, n° 3 - 4, mars avr. 1943, p.317

165 - SHIRUM R.C.

Duodéal obstruction due to pressure of superior mesenteric vessels

J.A.M.A. 148, 16 fev.1952, p.550-551

166 - SHUMWAY M UHLER W.M. et DAVIS PL

Compression of duodenum by superior mesenteric artery

Pennsylvania M.J. 56, 1953, pp.816 - 817

167 - SIMON E

Le mégaduodénum et son traitement chirurgical

Zbl, Chir. 78, n° 35, 1953 pp. 1473-1483, 8 fig. (bibliog.)

168 - SLOAN E.P.

Partial obstruction of duodeno-jéjunal junction as cause
of ulcer of duodenum
J.A.M.A. 80, 1923, p.977

169 - STAVELY AL.

Acute , and chronic gastro mésenteric ileus with cure
in a cronic case by duodeno jéjunostomy
Bull. Johns Hopk. hosp. 19, 1908, p. 252.

170 - STAVELY AL

Chronic gastromesenteric ileus
Surg. Gynec. 11, 1910, p.288

171 - STRONG EK.

Mechanics of arteriomesneteric duodenum obstruction
and direct surgical attack upon etiology
ann Surg. 148, 1958 p. 725

172 - STURTEVANT M.

Megaduodenum and duodenal obstruction
Radiology 33, 1939, p.185, 188

173 - TAYLOR E.E.T.

Megabulbe duodenal et pancreas annulaire
Brit. J. Surg. 46, n° 198, janv. 1959, p.392-396
9 fig. (Bibliogr.)

174 - TCHEKHOVSKAIA G.S.

Le traitement chirurgical du mégaduodénum
Pédiatria (Moscou) n° 11, 1958, p.75

175 - TELFORD D.

Chronic arteriomesenteric duodenal ileus
J. Internat coll. surgeon 15, 1951, pp.129-135

176 - TROITZA E.D.

Un cas de mégaduodénum congenital avec symptômes de
stase duodénale
Khirurgiia n° 3, 1959, p.115-116 (bibliog.)

177 - TURIAF J., MARLAND, SAVIER, TOUPET

Pseudo syndrome de Conn par malformation congénitale
sténosante du duodénum. - Bull. Mem. Soc. Med. Hôp.
Paris, An. 75, n° 14 - 15, 1959.

178 - TYSON W.T. Jr, et KEEGAN J.M.

Obstruction duodénale due à la compression par le pédicule
mésentérique supérieur

J.A.M.A. Chicago vol. 165, n° 13, 30 nov. 1957, pp.

1665-1668.

179 - UNCAPHER R.P. et HOLDER H.G.

Méga-duodenum in the adult, report of case,

Am. J. Roentgenol 77, n° 4, avr. 1957, pp.634-638, 3 fig.
(biblio.)

180 - URRUTIA L.

Megaduodeno

Progresos de la clinica 34, 1926, p.288

181 - VANDOOREN

Réflexions sur les opérations d'anastomoses dans les
sténoses duodénales, à propos d'un cas de sténose par
bride (Fèvre rapporteur)

Mem. Ac. Chir. 85, 15 av. 1959, p.308 - 312

182 - VILLAFANE E.P.

Megaduodeno

La semana Medica 2, 1944, p.495

183 - WEISS

Etiologie du méga-duodenu

Deutsche Zchr Chir. 251, n° 5 - 7, dec. 1938, pp.317

184 - WELTI H.

Une cause peu commune d'échec après gastro entérotomie.
Les sténoses chroniques incomplètes sous vatriennes du
duodénum

Thèse Paris 1926

185 - WELTI H.

Dilatation aiguë de l'estomac consécutive à une occlusion
du duodénum par artère colique droite. Guérison par duodéno
jéjunostomie Mem. Acad. de Chir 71, 1945, p237-239

186 - WILKIE D.P.D.

Chronic duodénal ileus

Brit. J. Surg. 2, 1921, p.793-795

186 - id - 9, 1921, p.204

187 - WILKIE D.P.D.

Chronic duodenal ileus

Am. J. M. Sc. 173, 1927, p.643-649

188 - Références des observations colligées par Barnett et Wall

Anglo-saxonne (55)(64)(105)(106)(123)

Autres : (15)(22)(74) (75) (81) (85) (115) (130) (143) (159)
(180) (182).



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS-Ve

Telephone : ODÉon 58-90